

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1964.

THÈSE

N° 953

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

Pierre WALTZING

né le 8 décembre 1938 à Paris (15e)

Interne des Hôpitaux de Paris.

Présentée et soutenue publiquement le

CONTRIBUTION A L'ETUDE
DES MANIFESTATIONS PULMONAIRES
DES RETICULOSES X.

(A propos d'une observation).

Président :

M. Georges BROUET,

Professeur

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1964. —

THÈSE

N° —

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

Pierre WALTZING

né le 8 décembre 1938 à Paris (15e)

Interne des Hôpitaux de Paris.

Présentée et soutenue publiquement le

CONTRIBUTION A L'ETUDE
DES MANIFESTATIONS PULMONAIRES
DES RETICULOSES X.

(A propos d'une observation).

Président :

M. Georges BROUET,

Professeur

EDITIONS A.G.E.M.P. - 8 RUE DANTE - PARIS V°



PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Alajouanine (T.), Aubin (A.), Bénard (H.), Binet (L.), Bulliard (H.), Cadenat (F.), Cathala (J.), Chabrol (E.), Chailley-Bert (P.), Debré (R.), Fey (B.), Galliard (H.), Gaudart d'Allaines (F. de), Gennes (L. de), Halphen (E.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Laroche (G.), Lavier (G.), Lelong (M.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Mathieu (P.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulouguet (P.), Mouquin (M.), Olivier (E.), Pasteur Vallery-Radot, Petit-Dutaillis (D.), Piédelièvre (R.), Quénu (J.), Richet (C.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.), Verne (J.).

DOYEN Gaston CORDIER.
 1^{er} ASSESSEUR Daniel BARGETON
 2^e ASSESSEUR Paul CASTAIGNE

I. — PROFESSEURS

1^o CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Anatomie	DELMAS (A.)
Anatomie pathologique	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.-F.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	MALMEJAC (J.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Biophysique médicale	BUGNARD (L.)
—	DOGNON (A.)
—	DJOURNO (A.)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)
Chimie pathologique	SCHAPIRA (G.)
Embryologie	TUCHMANN (H.)
Gérontologie expérimentale	N...
Histoire de la médecine et de la chirurgie	JOANNON (P.)
Histologie	GIROUD (A.)
Hygiène et médecine préventive	BOYER (J.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale	DEROBERT (L.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	BRUMPT (L.-G.)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
Pathologie exotique	N...
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	LAROCHE (G.)
—	BRICAIRE (H.)
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	DEPARIS (M.)
Pharmacologie	CHEYMOL (J.)
Physiologie	BARGETON (D.)
—	PARROT (J.)
Physiologie et pathologie obstétricales	LEPAGE (F.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	CAUCHOIX (J.)
Thérapeutique	CONTE (M.)
Thérapeutique appliquée	LAMOTTE (M.)

b) Professeurs à titre personnel :

Anatomie anthropologique	OLIVIER (G.)
Biochimie médicale	{ DESGREZ (P.)
Biologie médicale	{ POLONOVSKI (J.)
Pharmacologie	{ BOURLIÈRE (F.)
Physiologie	{ LÉVY (Mlle J.)
Physique médicale	{ DEJOURS (P.)
Radiologie médicale	{ KELLERSHOHN (L.)
	{ GOUGEROT (L.)
	{ FISCHGOLD (H.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires :

MM.

Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)		REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)		SOULIÉ (P.)
	Beaujon	LORTAT-JACOB (J.-L.)
	Cochin	LEGER (L.)
	Hôtel-Dieu	PATEL (J.)
Cliniques chirurgicales	Pitié	CORDIER (G.)
	Saint-Antoine	GOSSET (J.)
	Salpêtrière	SICARD (A.)
	Tenon	OLIVIER (Cl.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)		FÈVRE (M.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique (Cochin)		MERLE d'AUBIGNÉ (R.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)		DUBOST (Ch.)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laennec)		MATHEY (J.)
Clinique endocrinologique (Pitié)		DECOURT (J.)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades)		LAMY (M.)
Clinique gynécologique (Broca)		HUGUIER (J.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)		DEGOS (R.)
Clinique des maladies des Enfants (Enfants-Malades)		TURPIN (R.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)		MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)		DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)		HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)		MARCHAL (G.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)		CASTAIGNE (P.)
	Broussais	MILLIEZ (P.)
	Broussais	LENÈGRE (J.)
	Cochin	BROUET (G.)
Cliniques médicales	Hôtel-Dieu	BARIÉTY (M.)
	Lariboisière	SÈZE (S. de)
	Pitié	DREYFUS (G.)
	Saint-Antoine	KOURILSKY (R.)
	Saint-Antoine	BOUDIN (G.)
Clinique d'hydrologie et de climatologie (Bichat)		DEBRAY (Ch.)
Clinique médicale infantile de pédiatrie sociale (Enfants-Malades)		MARIE (J.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)		JUSTIN-BESANÇON (L.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)		
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)		DEROT (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)		DAVID (M.)
	Baudelocque	GARCIN (R.)
Cliniques obstétricales	Foch (Suresnes)	LACOMME (M.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)		MERGER (R.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)		VARANGOT (J.)
— (Cochin)		RENARD (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)		OFFRET (G.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)		AUBRY (M.)
Clinique de pneumo-phthisiologie (Laennec)		N...
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)		BERNARD (E.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)		MICHAUX (L.)
Clinique stomatologique (Salpêtrière)		COSTE (F.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)		DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)		ROUX (M.)
Clinique toxicologique		LEMAIRE (A.)
Clinique urologique (Cochin)		GAULTIER (M.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique		ABOULKER (P.)
Sémiologie médicale		PADOVANI (P.)
Sémiologie et clinique chirurgicales		DOMART (A.)
Sémiologie traumatique et orthopédique		POILLEUX (F.)
Clinique urologique (Necker)		JUDET (R.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)		COUVELAIRE (R.)
		N...

b) Professeurs à titre personnel :

Hydrologie et climatologie		GIBERTON (A.)
Maladies infectieuses		BASTIN (R.)
		AZERAD (E.)
		BOUR (H.)
Médecine		LAMBLING (A.)
		LHERMITTE (F.)
		PEQUIGNOT (H.)
		PERRAULT (M.)
		SIGUIER (F.)
Oto-Rhino-Laryngologie		WORMS (R.)
Pneumo-Phthisiologie		MADURO (R.)
Rhumatologie		KREIS (B.)
		DELBARRE (F.)

MM.

BARCAT (J.)
 BINET (J.-P.)
 BLONDEAU (Ph.)
 CERBONNET (G.)
 CHATELIN (C.-L.)
 DAUTRY (P.)
 DEMIRLEAU
 DUBOST (Cl.)
 FAUREL (J.)
 FLABEAU (F.)
 GALEY (J.-J.)
 GARBAY (M.)
 GARNIER (H.)
 GAUDART-d'ALLAINES
 (Cl. de)
 GERMAIN (A.)
 LATASTE (J.)
 LOYQUE (J.)
 MAILLARD (J.-N.)
 MERCADIER (M.)
 NATALI (J.)
 PELLERIN (D.)
 PERROTIN (J.)
 PREMONT (M.)
 ROBERT (H.)
 THOMERET (G.)
 VAYSSE (J.)

Pathologie chirurgicale . . .

Pathologie exotique . . .

Pathologie expérimentale

BERTHAUX (P.)
 COTTENOT (Fr.)
 LÉPER (J.) Pr. s. ch.
 MAURICE (J.)
 MIKOL (Cl.)
 PAUPE (J.-R.)

ACAR (J.)
 AUQUIER (L.)
 AUSSANHAIRE (M.)
 BEAUMONT (J.-L.)
 BERNIER (J.-J.)
 BOUVIER (J.)
 BOUVRAIN (Y.)
 BRISSAUD (H.)
 BROCARD (H.)
 BUGÉ (A.)
 CANIVET (J.)
 CARLOTTI (J.)
 CATINAT (J.)
 CHRÉTIEN (J.)
 CLOAREC (M.)
 COBLENTZ (B.)
 CONTAMIN (F.)
 COURY (C.)
 DEBRAY (J.)
 ÉTIENNE (J.-P.)
 FREZAL (J.)
 FRITEL (D.)
 FUNCK-BRENTANO (J.-L.)
 GRIVAUX (M.)
 HAZARD (J.)
 HENNEQUET (A.)
 HIMBERT (J.)
 HOUSSET (E.)
 LAGRUE (G.)
 LESOBRE (R.)
 LEVEQUE (B.)
 MACREZ (C.)
 MOREAU (L.)
 NENNA (A.)
 NICK (J.)
 POULET (J.)
 ROYER (P.)
 TCHERDAKOFF (Ph.)
 THIBAUT (Ph.)
 TOURNEUR (R.)
 VILLIAUMEY (J.)
 WOLFROMM (R.)

Pathologie médicale . . .

MM.

ALAGILLE (D.)
 ALISON (J.)
 CANLORBE (P.)
 GORIN (R.)
 LAFOURCADE (J.)
 LEPERCQ (G.)
 LESTRADET (H.)
 MALLET (R.)
 MANDE (R.)
 MINKOWSKY (A.)
 MOZZICONACCI (P.)
 POLONOVSKI (C.)
 REY (J.)
 RIBIERRE (M.)
 ROSSIER (A.)
 VIALATTE (J.)

Pédiatrie-Puériculture . . .

Pharmacologie

Physiologie

Physique médicale

Pneumo phthisiologie

Psychiatrie infantile

Radiologie médicale

Rhumatologie

Stomatologie

Thérapeutique

Urologie

BOISSIER (J.)
 LECHAT (P.)

BARRES (G.)
 DURAND (J.)
 GIRARD (Fr.) m. conf.
 HUGELIN (A.)
 LAURENT (D.)
 SCHERRER (J.)
 pr. s. ch.
 VASSEUR (B.)

CHANTEUR (J.)
 COURSAGET (J.)
 GREMY (F.) m. conf.
 MILHAUD (G.)
 PAGÈS (J.-Cl.)
 PELLERIN (P.)
 ROUCAYROL (J.-C.)
 pr. s. ch.
 TUBIANA (M.) m. conf.

DECROIX (G.)
 ISRAEL (L.)
 MEYER (A.)
 RENAULT (P.)
 SORS (Ch.)

DENIKER (P.)
 DUCHE (D.)
 FLAVIGNY (H.)

DUBOST (J.)
 LEFEBVRE (J.)
 MICHEL (J.-R.)

MASSIAS (P.)

CAUHEPE (J.)
 GERNEA (P.)
 CHAPUT (M^{me} A.)
 m. c. agr.
 CREPY (Cl.)
 FLEURY (R.)
 GRELLET (M.)

CHASSAGNE (P.)
 FOUET (P.)
 LABET (R.)
 MARCHE (J.)

AUVERT (J.)
 MOULONGUET (A.)
 QUENU (L.)

II. -- PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGRÉGÉS ET MAÎTRES DE CONFÉRENCES - AGRÉGÉS

	MM.		MM.
Anatomie	- CABROL (C.) - COUINAUD (C.) - GILLOT (C.) - HUREAU (J.)	Hydrologie	- BESANÇON (F.) - CORNET (A.)
Anatomie pathologique	- GAUTHIER-VILLARS (M^{lle} P.), pr. s. ch. - ABELANET (R.) - CHOMETTE (G.) - BOUYGOU (Ch.), pr. s. ch. - NEZELOFF (Ch.) - ORCEL (L.) - PAILLAS (J.)	Hygiène	- BLANCHER (G.) - CORRE-HURST (M^{me} L.) - ROUSSEL (A.) - SAPIN-JALOUSTRE (H.)
Anesthésiologie	N. du BOUCHET (M^{me}) - KERN (E.) - VOURC'H (G.)	Maladies infectieuses	- DUPONT (V.) - LISSAC (J.) - RAPIN (M.)
Bactériologie	- BARBIER (P.) pr. s. ch. - CHRISTOL (D.) - DAGUET (G.) - LE MINOR (L.) - TOURNIER (P.)	Maladies métaboliques	- ANTOINE (B.) - CROSNIER (J.) - RICHT (G.) - SEBAOUN (J.)
Biochimie médicale	- BAULIEU Et. m. conf. - BOURILLON (R.) - CARTIER (P.) pr. s. ch. - CORNILLOT (P.) - DREYFUS (J.-Cl.) - GONNARD (P.) - JEROME (H.) - KRUH (J.) - LEGRAND (J.-Cl.) - NORDMANN (J.)	Médecine légale	- BOURGUIGNON (A.) - FOURNIER (E.) - GUENIOT (M.) - HADENGUE (A.)
Biologie appliquée à l'Education Physique et aux Sports	PLAS (F.)	Médecine du travail	ALBAHARY (C.)
Biologie médicale	- BENHAMOU (J.-P.) - BOIVIN (P.) - HARTMANN (L.) pr. s. ch.	Neuro-chirurgie	PERTUISET (B.)
Carcinologie	- BOIRON (M.) - DENOIX (P.) - MATHE (G.) - SELIGMANN (M.)	Neuro-Psychiatrie	- CAMBIER (J.) - CATHALA (H.) - ESCOURROLLE (R.) - GAUTIER (J.-Cl.) - LAPRESLE (J.) - LEREBoullet (J.) - PICHOT (P.) - TARDIEU (G.)
Cardiologie	HATT (P.-Y.)	Obstétrique	- GRANJON (A.) - HERVET (E.) - LE LORIER (G.) - LEVY (J.) - LEWIN (D.) - MUSSET (R.) - ROBEY (M.) - SENEZE (J.) - SUREAU (C.) - TCHOBROUTSKY (M^{me} C.) - THOYER-ROZAT (J.)
Dermato-Syphiligraphie	- CIVATTE (J.) - DUPERRAT (B.) - HEWITT (J.) - TOURAINE (R.)	Ophtalmologie	- AUVERT (M^{me} B.) - BRÉGEAT (P.) - DUBOIS (A.) - FONTAINE (M^{me} M.) - SARAUX (H.)
Electro-Radiologie	- HEITZ (F.) m. conf. - LEDoux-LEBARD (G.)	Orthopédie	- DUPARC (J.) - MAURER (P.) - MEARY (R.) - POSTEL (M.) - RAMADIER (J.)
Embryologie	ROUX (Ch.)	Oto-rhino-Laryngologie	- DEBAIN (J.) - PIALOUX (P.) - SERGEANT (H.)
Hématologie	- BESSIS (M.) - BILSKI-PASQUIER (G.) - DAUSSET (J.) - DUHAMEL (G.)	Parasitologie	- GOLVAN (Y.) - HO THI SANG (Mlle) - LAPIERRE (J.)
Histologie	- COUJARD (R.), pr. s. ch. - DA LAGE - MAROIS (M.) - RACADOT (J.) - SCHRAMM (B.)		

III. — PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE à titre permanent.

MM.		MM.	
Anatomie	DEBEYRE (J.)	Clinique ophtalmologique	DESVIGNES (P.)
Clinique chirurgicale . . .	VERNE (J.-M.)	Clinique pédiatrique et pué- riculture	LAPLANE (R.)
Clinique médicale.	{ RAMBERT (P.) THIEFFRY (S.)	Clinique psychiatrique. . .	BARUK (H.)
Clinique obstétricale . . .	{ GRASSET (J.) MAYER (M.) MORIN (P.)	Clinique urologique . . .	KUSS (R.)

IV. — PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITÉS ÉTRANGÈRES

Bactériologie.	HAUDUROY (P.) Pr. s. ch.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.) Pr. s. ch.

V. — CHARGÉS DE COURS D'HYGIÈNE SCOLAIRE ET UNIVERSITAIRE { BOLTANSKI (E.) LAUNAY (C.)

Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J.)
Conseiller administratif	Mlle CHAINTREUIL (G.)
Conservateur en Chef de la Bibliothèque	M. le Docteur HAHN (A.)
Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine	
Conservateurs	Mlles DUMAITRE (P.), LE NOIR (G.), QUIÉVREUX (E.)
Bibliothécaires.	{ Mmes CONTET (J.), FORGET (F.), Mlle LAURENT (H.), Dr SCHILLER (J.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MON PERE,

A MA MERE,

A MES GRANDS - PARENTS,

A NOTRE MAITRE

Monsieur le Professeur BROUET

Professeur de Clinique Médicale à la Faculté de
Médecine de Paris,
Médecin des Hôpitaux de Paris.

Qui m'a initié à la Pneumologie.

Qui m'a fait l'honneur d'accepter
la présidence de cette thèse.

Qu'il trouve ici l'expression de ma
profonde gratitude.

A Monsieur le Docteur R. GENEVRIER,

Chef de service à l'Hôpital Saint-Joseph.

Qui m'a donné l'occasion d'étudier
sur un cas concret les problèmes
posés par les réticuloses.

En témoignage de ma reconnaissance
pour sa bienveillance.

En remerciement de son enseignement.

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX,

Monsieur le Professeur G. BROUET

Monsieur le Docteur J. CAYLA

Monsieur le Docteur P. CHICHE

Monsieur le Professeur F. COSTE

Monsieur le Professeur Ch. DEBRAY

Monsieur le Professeur J. FACQUET

Monsieur le Docteur R. GENEVRIER

Monsieur le Professeur H. P. KLOTZ

Monsieur le Professeur M. ROUX

Monsieur le Professeur F. SIGUIER

Monsieur le Professeur P. SOULIE

P L A N

INTRODUCTION

I - HISTORIQUE

- La xanthomatose craniohypophysaire ou Maladie de Hand Schüller Christian
- La Maladie de Letterer Siwe.
- Le granulome éosinophile des os
- l'évolution récente des idées.

II - LES 3 FORMES CLASSIQUES ET LEUR OPPOSITION APPARENTE.

III - LES ARGUMENTS DU REGROUPEMENT ET L'HISTIOCYTOSE X.

IV - LES MANIFESTATIONS PULMONAIRES DES RETICULOSES X.

- A - L'aspect pneumologique commun des lésions pulmonaires
- B - L'intégration des lésions pulmonaires dans le cadre des réticuloses X.
- C - Anatomie pathologique
- D - L'évolution des réticuloses X pulmonaires.
- E - Diagnostic
- F - Traitement des réticuloses X pulmonaires.

V - ETIOLOGIE ET NOSOLOGIE.

VI - OBSERVATION

BIBLIOGRAPHIE

INTRODUCTION

On entend par réticulose une prolifération systématisée du système réticulo endothélial. Le caractère ubiquitaire de ce dernier et l'importance de son rôle font concevoir que le terme de réticulose englobe un grand nombre de phénomènes pathologiques de nature et de causes variées. Néanmoins dans certaines affections, la prolifération du système réticulo endothélial apparaît primitive et isolée et, malgré de nombreuses hypothèses étiologiques et nosologiques, reste cryptogénétique. On admet aujourd'hui que le terme de réticulose X regroupe 3 affections classiquement considérées comme entités distinctes : la Maladie de Hand Schüller Christian, la Maladie de Letterer Siwe et le granulome éosinophile des os.

Mais la conception des réticuloses X n'a pas toujours été telle et elle est née d'une longue gestation dont le début remonte au siècle dernier.

O
o o

I - HISTORIQUE

- La xanthomatose craniohypophysaire ou Maladie de HAND SCHULLER CHRISTIAN a été décrite dans sa forme classique depuis longtemps.

C'est HAND, qui en 1893 présenta l'observation principe d'un garçon de 3 ans chez qui la première manifestation pathologique fut un diabète insipide et chez qui apparurent des lésions osseuses, cutanées hépatospléniques et ganglionnaires accompagnées de fièvre conduisant à la mort en 4 mois.

SCHULLER en 1916 décrivit les lésions radiologiques

CHRISTIAN en 1919 effectua le premier la synthèse de la maladie caractérisée par la triade diabète insipide, lacunes crâniennes, exophtalmie, survenant au début de la 2e enfance, de pronostic sévère, souvent mortel.

La description du granulome histiocytaire fait de cellules spumeuses avec surcharge lipidique sera plus tardive.

Dès 1922 GRIFFITH montre que le poumon peut participer au processus de xanthomatose craniohypophysaire.

- La description de la maladie de LETTERER SIWE est postérieure : c'est en 1924 que LETTERER décrit une "réticulose aleucémique" chez un nourrisson de 6 mois, d'évolution aiguë, sans cellules anormales dans le sang mais avec prolifération histiocytaire moelle osseuse, entraînant la mort en 11 semaines.

à la suite de LETTERER, SIWE et ABT précisent le tableau clinique

de l'affection.

- La description du granulome éosinophile des os est récente.

Certes, on retrouve déjà des descriptions de la lésion osseuse avec FINZI (1929), MIGNON (1930), COHEN (1931), SCHAIRER (1938), mais l'individualité histologique n'avait jamais été clairement affirmée.

La paternité de l'affection revient à LICHTENSTEIN et JAFFE d'une part, OTTANI et EHRLICH, d'autre part, qui, simultanément en 1940 décrivirent :

les uns le granulome éosinophile de l'os, lésion purement osseuse de pronostic favorable, caractérisé histologiquement par l'abondance des cellules éosinophiles au niveau de la lésion.

les autres l'histologie de la lésion qu'ils nomment "granulome solitaire" avec des histiocytes et éosinophiles à un stade précoce, et des cellules spumeuses chargées de lipoïdes dans les stades ultérieurs.

- Au cours des vingt dernières années, les évènements vont se précipiter : en effet les études sur les lésions pulmonaires des maladies de Hand Schüller Christian, Letterer Siwe et granulome éosinophile se font plus nombreuses tandis que simultanément paraissent des observations qui font peu à peu éclater le cadre étroit dans lequel étaient enfermées les 3 affections. Petit à petit naît la conception moderne des réticuloses X.

C'est ainsi que parallèlement vont se produire 2 faits :

1 -La théorie uniciste, rattachant à un même groupement nosologique la xanthomatose craniohypophysaire, la maladie de Letterer Siwe et le granulome éosinophile des os fait son chemin. :

- Dès 1940, WALGREN est le premier défenseur de cette théorie uniciste.

- Il est bientôt suivi par :

FARBER en 1941

puis MALLORY en 1942.

- en 1951, VESLOT et DUPERRAT s'inscrivent dans la même ligne.

- en 1953, LICHTENSTEIN établit le regroupement symptomatique et crée le terme d'"histiocytosis X" pour bien marquer le caractère histologique et notre ignorance de l'étiologie.

- Les années suivantes sont marquées par des publications tra-
duisant l'opposition des 2 théories.

- . en 1957 : LECLERC et CABANNE défendent l'autonomie du granulome éosinophile des os.

- . en 1959 : WEILL et Coll. soutiennent l'identité nosologique de la maladie de Letterer Siwe et du granulome éosinophile.

- . la même année Siwe est le dernier auteur à soutenir l'autonomie des 3 affections.

- . en 1960 GRAVELEAU à l'occasion de 9 observations personnelles consacre à la question une étude bibliographique approfondie et défend la théorie uniciste.

- Actuellement à la suite des auteurs américains qui ont présenté une revue générale du problème on admet l'identité nosologique des 3 affections groupées sous le vocable d'histiocytose X ou de réticulose X, terme plus volontiers utilisé en France.

2 - Le deuxième fait marquant de ces vingt dernières années est la progression simultanée de la connaissance des lésions pulmonaires. De nombreuses publications parurent. Parfois d'ailleurs elles permirent de fournir des arguments à la théorie uniciste en montrant l'existence de formes intermédiaires entre les 3 affections classiques.

- . Ainsi en 1944, HOLM rapporte un cas de granulome éosinophile osseux et de lésion pulmonaire, montrant que le granulome éosinophile osseux pouvait ne pas se limiter au squelette comme dans la description princeps de LICHTENSTEIN en 1940.

- . Les années suivantes d'autres cas de lésions pulmonaires associées à des lésions osseuses, cutanées ou autres sont publiées en nombre assez important.
- . en 1949, OSWALD et PARKINSON décrivent l'image radiologique qu'ils appellent honey comb lung - poumon en rayon de miel.

Parmi les publications de granulomes isolés du poumon il faut citer les travaux suivants :

- . 1951 : FARINACCI; JEFFREY et LACKEY publient les deux premiers cas de granulome éosinophile isolé du poumon
- . 1954 : MAZITELLO publie 2 autres cas.
- . les années suivantes d'autres cas sont rapportés.

MAY 1954

GRANT 1955

VIRSHUP 1956

ARNETT et SCHULTZ 1957

AULD 1958

NADEAU 1960.

en ce qui concerne les anglo saxons, actuellement une quarantaine de cas sont publiés.

En France :

- en 1961 : BROCARD publie une observation personnelle de réticulose X pulmonaire isolée.

- la même année : BARIETY et CHOUBRAC rapportent 2 nouvelles observations françaises de granulome isolé du poumon et soulignent les particularités des réticuloses pulmonaires isolées.

O

o o

II - FORMES CLASSIQUES

Les trois formes classiques des réticuloses X semblent à première vue bien éloignées.

A - La maladie de Hand Schüller Christian ou xanthomatose crâniohypophysaire se caractérise classiquement par son apparition dans la 2ème enfance.

Elle est marquée par 3 éléments :

- 1/ le diabète insipide est souvent révélateur et s'accompagne inconstamment de lésions radiologiques de la selle turque.
- 2/ l'exophtalmie importante bilatérale à prédominance unilatérale.
- 3/ les lacunes crâniennes. Ce sont des pertes de substance de taille et de nombre variables, régulières, circulaires, comme découpées à l'emporte pièce dans la voûte crânienne.

D'autres manifestations sont parfois rencontrées et très vite le cadre clinique a dépassé le trépied originel.

- . Lésions osseuses diffuses sur les os longs, bassin, maxillaire, mastoïde.
- . Lésions cutanées : xanthomes, éruptions d'aspect séborrhéique, pigmentation bronzée.
- . un retard staturo pondéral
- . une splénomégalie et hépatomégalie modérées.
- . enfin des lésions pulmonaires du type réticulo nodulaire.

Sur le plan évolutif, l'évolution est subaiguë ou chronique mais aboutit généralement à la mort.

Anatomiquement, on note une atteinte diffuse du système réticulo endothélial localisée électivement à la voûte crânienne sous forme d'un granulome histiocytaire au sein duquel existent des cellules spumeuses au cytoplasme alvéolaire chargé de lipides.

B - Selon la description classique, la maladie de Letterer Siwe ou réticulose histiocytaire aiguë maligne est une maladie de la première enfance survenant avant 18 mois.

Cliniquement elle réalise le tableau d'une maladie générale pseudo leucémique avec une fièvre élevée et prolongée, une altération majeure de l'état général, une hépatosplénomégalie, des adénopathies, des lésions cutanées, des lésions osseuses multiples, de l'anémie. Ce tableau d'hémopathie maligne fait passer au 2ème plan les signes pulmonaires fréquemment présents mais discrets, se résumant à des images réticulées ou micro nodulaires diffuses. Le médullogramme montre une prolifération histiocytaire.

L'évolution classique est aiguë, fatale et rapidement maligne.

Anatomiquement, la maladie de Letterer-Siwe correspond à une atteinte diffuse de tout le système réticulo endothélial avec une prolifération homogène de cellules de type réticulo histiocytaire sans surcharge lipidique, associée à de rares cellules géantes sans éosinophiles.

C - Le granulome éosinophile des os se rencontre classiquement dans les 2 premières décades de la vie surtout dans le sexe masculin.

Trois signes le révèlent :

- la douleur localisée ou irradiée
- la perception d'une tuméfaction éventuelle, en rapport

avec le siège de la lésion, surtout nette si elle est superficielle.

- une complication révélatrice,
fonction| du siège du granulome
fracture spontanée
paraplégie
hémorragie gingivale.

- enfin le granulome éosinophile des os peut être totalement latent et découvert par un examen systématique.

Les signes généraux sont absents ou discrets, se résumant à une asthénie, une légère fibricule.

L'examen physique permet parfois de palper une tuméfaction osseuse mais difficilement et tardivement si le granulome est caché par des muscles volumineux (fémur). La peau en regard est normale.

L'examen radiologique est indispensable. Le granulome peut être solitaire ou multiple.

Il siège volontiers sur le crâne donnant une image de lacune à l'emporte-pièce, homogène sans liseré ni condensation périphérique, de taille variable, sur les côtes, sur les vertèbres pouvant aboutir à une vertèbra plana. Tout au moins au début de son évolution il est polymorphe sur les clavicules ou les omoplates. Sur les os longs, il se présente souvent comme une zone lytique centrale tendant à s'accroître (pouvant alors entraîner une fracture spontanée), s'accompagnant alors d'une hyperostose sous périostée donnant un aspect en bulbe d'oignon simulant parfois un réticulosarcome d'EWING FEVE et TAVERNIER.

La diffusion possible du granulome éosinophile des os rend donc nécessaires des clichés de tout le squelette en cas d'image suspecte.

La biopsie osseuse est le complément indispensable au diagnostic. L'aspect est celui d'un granulome réticulo histiocytaire associé à de nombreux éosinophiles.

L'évolution est favorable et bénigne, se faisant parfois vers la guérison spontanée. Cependant, il faut compter avec une fracture spontanée possible, des lésions ORL ou neurologiques .

D - A première vue donc, selon la description classique , tout semble distinguer les 3 syndromes les uns des autres, tant l'âge que l'aspect clinique, l'allure évolutive et l'histologie. Et pourtant aucun de ces arguments n'est formel ni spécifique et il existe de nombreuses formes de passage.

O
o o

III - LES ARGUMENTS DU REGROUPEMENT ET L'HISTIOCYTOSE X

A côté des publications anglo saxonnes, il faut signaler en France les travaux de GRAVELEAU qui a fait de la question une étude bibliographique. Cet auteur a colligé 139 observations publiées en ajoutant 100 cas de maladies de Hand Schüller Christian. Il conclut de cette étude qu'aucun des 3 ordres d'arguments tendant à opposer les 3 affections n'est suffisant pour faire retenir leur autonomie.

Cliniquement en effet,

. la maladie de HAND SCHULLER CHRISTIAN peut se voir chez le nourrisson (SACREZ, ROWLAND, THANNHAUSER),

. la maladie de Letterer Siwe peut se voir chez l'adolescent et l'adulte (BOULENGER, TAYLOR), peut comporter des localisations crâniennes sous forme de lacunes identiques aux images observées dans la maladie de Hand Schüller Christian. L'anémie peut manquer (8 cas sur 15 de BATSON, GRACIANSKI). Le médullogramme peut être normal (BERNHEIN, FRANCOIS, GRACIANSKI, MORTON, SCOTT).

. le granulome éosinophile peut comporter des lésions pulmonaires comme dans la maladie de Letterer Siwe ou de Hand Schüller Christian. Ainsi apparaît-il très vite devoir déborder le cadre osseux qui lui avait été primitivement assigné. Il peut également comporter des signes cutanés comme dans le Hand Schüller Christian où ils sont très banaux. Enfin le diabète insipide et l'exophtalmie, pour évocateurs qu'ils soient de HSC peuvent se voir dans le granulome éosinophile.

Le granulome éosinophile ne se voit pas obligatoirement chez l'adulte comme le voulait la description classique mais peut se rencontrer chez le nourrisson.

Tel signe que l'on croyait caractéristique d'une affection donnée se révèle donc pouvoir manquer ou être observé dans une autre affection. Il existe ainsi de nombreuses formes intermédiaires difficiles à classer dans un des 3 cadres primitifs.

D'autre part, certains signes ne sont pas spécifiques et se rencontrent dans les 3 affections. Telles sont la fièvre, les lésions pulmonaires, l'hépatomégalie, la splénomégalie, l'anémie qui ne se voit pas seulement dans la maladie de Letterer Siwe mais aussi dans HSC, (AVERY 3 cas, SACREZ 1 cas).

Il n'est pas jusqu'à l'allure évolutive qui ne fasse une entorse aux conceptions classiques : si la fièvre, l'altération de l'état général sont l'apanage des maladies de Letterer Siwe, on les rencontre aussi au cours des formes mortelles de HSC. Dans la maladie de Letterer Siwe, la corticothérapie freine parfois l'évolution et permet des survies prolongées. Dans ces formes refroidies l'évolution se fait parfois vers une maladie de HSC. Il est des observations où l'allure maligne est trompeuse et où l'on voit la maladie s'améliorer (BERG, GRAVEL EAU, GRISLAIN, GRACIANSKI, LIGHTWOOD).

Histologiquement comme l'ont montré WALGREN, MALLORY, GREEN et FARBER, LICHTENSTEIN, VERLOT et DUPERRAT, les cellules réticulaires non lipofidiques, les cellules spumeuses, les infiltrations éosinophiles se rencontrent dans n'importe laquelle des 3 affections avec une grande fréquence ; des prélèvements histologiques faits en des points différents chez un même malade peuvent montrer des types histologiques différents ; la surcharge lipidique des cellules n'est pas spécifique de l'une quelconque des 3 affections (LICHTENSTEIN) mais se voit dans d'autres maladies (telles que la dysplasie fibreuse des os, les tumeurs à cellules géantes, l'ostéo-

myélite chronique).

Tels sont les arguments que donne GRAVELEAU en faveur de l'unicité des 3 maladies de Letterer Siwe, de HSC et du granulome éosinophile des os, qui semblent donc bien en fait ne pas présenter d'autonomie clinique, évolutive ni histologique. Ces 3 syndromes sont cependant reliés par un critère histologique commun : la prolifération diffuse et homogène des éléments réticulo histiocytaires sans signes histologiques de malignité.

WALLGREN émet d'ailleurs l'hypothèse que ces réticuloses comportent 4 stades évolutifs pouvant se succéder ou coexister :

- phase hyperplasique dans surcharge lipidique ni éosinophile, caractérisée par la prolifération massive des cellules histiocytaires

- phase granulomateuse avec apparition de cellules géantes et d'éosinophiles.

- phase xanthomateuse marquée par la transformation des histiocytes en cellules spumeuses par surcharge lipidique.

- phase fibreuse avec raréfaction des éléments cellulaires et majoration des éléments fibreux.

GREEN et FARBER, LICHTENSTEIN admettent cette hypothèse comme vraisemblable. ENGELBRETH et TEILMAN ont donné une description analogue. En fait donc ce qui domine l'histologie c'est l'histiocytose commune à tous les stades alors que l'éosinophilie, non plus que la surcharge lipidique ne représentent un élément constant.

--o0o--

Ainsi unifiées avec ce critère histologique commun, les réticuloses X s'inscrivent de plus en plus dans des formes de passage difficiles à classer dans un des 3 cadres initiaux.

Leur allure évolutive est très variable d'un cas à l'autre. En effet, entre, d'un côté les formes aiguës mortelles se rapprochant du cas extrême qu'est la maladie de Letterer Siwe classique, et de

l'autre le granulome éosinophile de LICHTENSTEIN restant localisé et guérissant souvent, il y a place pour une multitude de cas d'évolution plus ou moins rapide ou plus ou moins favorable.

Le polymorphisme séméiologique de ces formes cliniques est en rapport avec leur polymorphisme topographique mais plusieurs groupes de signes prédominent :

a) - à côté de la fièvre, l'exophtalmie, l'hépatosplénomégalie, les adénopathies inconstantes,

b) - les signes osseux sont les plus caractéristiques mais non spécifiques (LICHTENSTEIN). Il est des formes de réticuloses X sans localisations osseuses décelables radiologiquement.

La lésion radiologique élémentaire est la lacune osseuse : les bords en sont en général nets, sans transition entre l'os normal et l'os pathologique ; les contours sont soit irréguliers, soit régulièrement circulaires.

Le siège de prédilection est le crâne (temporal d'où otites - PAQUELIN-, selle turcique), le maxillaire inférieur (chute des dents le petit bassin, les os longs qui présentent alors un aspect "soufflé").

c) - le diabète insipide d'origine post hypophysaire est fréquent le plus souvent sans lésions radiologiques de la selle turcique. On rattache à une atteinte hypophysaire certains cas de retards staturo-pondéraux, de puberté et des syndromes adiposo génitaux (AVERY, SCHULLER).

d) - des signes cutanéomuqueux :

. gingivite sanguinolente avec perte des dents sans lésions osseuses (CASTEL)

. manifestations cutanées variables :

- purpura pétéchial, principalement thoracique
- eczéma séborrhéique du cuir chevelu.

- nodules arrondis de quelques mm., de couleur ocre.
- granulomes péri-orificiels.
- . ictère relativement fréquent, souvent associé à des œdèmes, de l'ascite, une tendance hémorragique
(BOULENGER)
- . enfin des manifestations pulmonaires qui vont nous occuper maintenant.

O
o o

IV - LES LOCALISATIONS PULMONAIRES DES RETICULOSES X

Le poumon est très riche en éléments du système réticulo endothélial. Il est donc normal que l'atteinte pulmonaire soit fréquente au cours des réticuloses X. THOMPSON étudie 200 cas de granulomes éosinophiles parmi lesquels il relève 39 localisations pulmonaires.

Nous verrons que les manifestations pulmonaires des réticuloses X peuvent être isolées ou associées à d'autres manifestations extra pulmonaires mais auparavant il faut souligner un tableau séméiologique commun.

A - L'aspect pneumologique commun des lésions pulmonaires.

1/ les circonstances du diagnostic peuvent être des signes fonctionnels souvent mineurs mais alors tenaces

- la toux est signalée dans 40 % des cas par ARNETT. Elle est banale, exceptionnellement hémoptotique.

- la dyspnée est fréquente, observée de 26 à 35 % des cas suivant les auteurs, elle est en rapport avec l'étendue des lésions, la fibrose, le retentissement cardiaque ou une complication pleurale.

- des douleurs thoraciques peuvent se voir (18 % des cas selon BARIETY) en rapport avec un pneumothorax spontané, rarement un épanchement pleural discret,

- une complication peut venir révéler l'affection : pneumothorax notamment . Nous y reviendrons.

- Enfin parfois, l'atteinte pulmonaire est tout à fait

latente et découverte lors d'un examen systématique ou d'un bilan complet décidé devant la constatation d'une localisation extra pulmonaire.

2/ Les signes généraux sont habituellement des plus réduits, voire absents. Quand ils existent ils se résument à quelques signes d'asthénie, d'anorexie, d'amaigrissement, un état subfébrile discret (signalé dans 36 % des cas par BARIETY en ce qui concerne les granulomes éosinophiles isolés des poumons).

3/ Les signes physiques manquent en l'absence de complication.

4/ Les signes radiologiques sont donc des plus importants nécessitant de faire des clichés standard et des tomographies.

Plusieurs types d'images ont été décrits :

- . constatation d'un pneumothorax qui peut être latent.
- . opacités réticulées bilatérales et diffuses, prédominant au niveau des hiles, plus marquées parfois au niveau des 2/3 supérieurs des 2 champs.
- . opacités nodulaires de taille variable, tantôt petits nodules de 1 à 2 mm voire miliaires, exceptionnellement nodules de plus de 1,5 cm de diamètre réalisant des images en "lâcher de ballons" (NADEAU : 1 cas).
- . association d'images précédentes réalisant des aspects réticulonodulaires dont le caractère majeur est d'être habituellement diffus, bilatéraux et symétriques.
- . enfin l'aspect le plus caractéristique est celui décrit par OSWALD et PARKINSON sous le terme de honey comb lung. Il s'agit de l'association de petites hyperclartés arrondies, régulièrement réparties et d'opacités réticulées diffuses les circonscrivant pour donner un aspect en gâteau de miel.

Cet aspect est assez fréquent mais non spécifique :

on le rencontre en effet aussi dans la sarcoidose, les collagénoses, la béryllose.

Ici encore, la topographie de ces images est particulière : habituellement l'aspect en rayon de miel étant diffus, bilatéral et symétrique.

Les images bulleuses peuvent devenir importantes comme dans l'observation de PALEY et EVEILLARD ou de Mac NEIL et Mac DONALD CAMERON où elles atteignaient 4 cm de diamètre.

. Signalons enfin les descriptions d'adénopathies hilaires par ARNETT et SCHULTZ (1 cas).

5/ Les signes biologiques sont inconstants, non spécifiques et d'aucun recours pour le diagnostic :

. la numération formule sanguine montre une leucocytose supérieure à 10 000 globules blancs dans la moitié des cas environ, en dehors de toute surinfection par des germes banaux, avec une tendance à l'éosinophilie supérieure à 4 % dans 1/3 des cas.

. la vitesse de sédimentation est très souvent augmentée mais modérément.

. quant aux tests tuberculiniques, ils sont indifféremment positifs ou négatifs.

. l'électrophorèse des protides montre souvent une hyper α_2 globulinémie.

6/ La bronchoscopie a été pratiquée par quelques auteurs. Elle est souvent négative. BROCARD et GALLOUEDEC, VERSHUP, GERNEZ RIEUX ont pu observer une simple hyperhémie de la muqueuse.

L'aspiration bronchoscopique des sécrétions et l'examen de crachats peut parfois mettre en évidence des cellules histiocytaires ou éosinophiles.

Quant à la bronchographie lipiodolée, lorsqu'elle a été faite, elle a été normale (GADRAT et DEDIEU, BROCARD et

GALLOUE DEC). Cependant GERNEZ - RIEUX signalent un cas où les bronches étaient moniliformes.

7/ La biopsie préscalénique type DANIELS est souvent demandée. Elle est habituellement négative.

8/ La pleuroscopie est parfois d'un intérêt majeur dans certains cas particuliers. Nous y reviendrons.

9/ Les épreuves fonctionnelles respiratoires sont fondamentales en particulier dans un but pronostique et de surveillance. BARIETY dont l'étude statistique porte sur des cas de granulomes éosinophiles isolés du poumon, a colligé 11 cas dans la littérature et rapporté 2 cas personnels. Selon cet auteur :

- . la capacité vitale est réduite fréquemment mais modérément (80 % de sa valeur théorique, 8 fois sur 13).

- . la ventilation maxima est le plus souvent normale. Elle est pour BARIETY inférieure à 80 %, quatre fois sur 13.

- . le rapport VEMS/CV est souvent supérieur à 80%.

- . surtout BARIETY note une augmentation du volume résiduel 11 fois sur 13, signe dont la fréquence et la fidélité seraient caractéristiques.

Quant à l'étude des gaz du sang, BARIETY note une saturation oxyhémoglobinée dans le sang artériel, normale le plus souvent au repos. Elle est par contre plus rarement normale à l'effort.

Dans plusieurs cas BARIETY note une augmentation de l'équivalent respiratoire d'oxygène.

En somme (BARIETY), le profil fonctionnel semble se caractériser par :

- . "l'existence d'une insuffisance ventilatoire de type restrictif comme en réalisent diverses variétés de fibroses (chute de la CV, VM subnormale, Tiffeneau élevé)".

- . une inflation du volume résiduel que BARIETY juge

comme quasi constante et comme signe "apparemment le plus fidèle".

- . absence de syndrome obstructif
- . la possibilité d'hypoxémie artérielle alors qu'il n'y a jamais d'hypercapnie.

Quant à l'existence d'un bloc alvéolo capillaire, sa preuve est difficile à donner en raison du très petit nombre de cas où fut faite une épreuve fonctionnelle complète et satisfaisante. L'étude de la diffusion alvéolo capillaire n'a été qu'exceptionnellement réalisée. L'existence d'un bloc alvéolo capillaire n'a pas été démontré dans le granulome éosinophile isolé du poumon pour BARIETY ; BICKERS dans une localisation pulmonaire de réticulose X signale une nette perturbation de la capacité de diffusion du CO alors qu'il existait un trouble important de la mixique.

On peut en rapprocher l'observation de RENZETTI concernant une maladie de Hand Schüller Christian où le diagnostic de bloc avait été retenu.

10/Quant à l'électrocardiogramme, il est fondamental pour dépister une complication éventuelle. Nous y reviendrons.

Au terme du bilan d'une réticulose X pulmonaire, il faut toujours rechercher des localisations extra pulmonaires qui permettent de replacer l'atteinte pulmonaire dans le contexte de la réticulose, maladie générale. Ces localisations extra pulmonaires ont d'ailleurs pu être évidentes et attirer d'emblée l'attention sur le poumon ou au contraire passer inaperçues, voire être absentes.

B - L'intégration des lésions pulmonaires dans le cadre des réticuloses X.

1/ L'atteinte pulmonaire peut parfois s'associer à une ou plusieurs manifestations extra pulmonaires.

a - Les circonstances du diagnostic sont différentes selon

que l'atteinte pulmonaire est dominante ou passe au 2° plan du tableau clinique.

Dans le premier cas, elle peut être révélatrice (10 % des cas) et l'examen complet découvrira d'autres manifestations extra pulmonaires.

Dans le 2° cas, au contraire, l'atteinte pulmonaire peut être plus discrète et passer inaperçue derrière un symptôme plus bruyant tel qu'une dermatose ou un diabète insipide.

b - mais dans les deux cas, le diagnostic de réticulose X peut être facilement évoqué ou posé cliniquement sur l'association de signes caractéristiques ou histologiquement par biopsie d'un élément superficiel.

c - les manifestations pulmonaires peuvent s'intégrer dans le cadre d'un des trois syndromes classiques des réticuloses X :

- dans la maladie de Letterer Siwe, l'atteinte pulmonaire est très fréquente et témoigne de la diffusion du processus dont elle constitue un facteur de gravité supplémentaire.

Une forme clinique particulière de la maladie a été décrite par J. MARIE : la réticulose cutanée et pulmonaire apyrétique du nourrisson ou pneumo réticulose bulleuse.

D'autres observations en ont été rapportées notamment par FONTAN et VERGER. Il s'agit d'une forme particulière de la maladie de Letterer Siwe avec des signes cutanés et des signes pulmonaires qui dominent le tableau (dyspnée, cyanose, tirage) contrastant avec un examen clinique le plus souvent normal. Sur les clichés, 3 sortes d'images possibles :

- . diminution de transparence diffuse des 2 champs
- . ou semis de micro nodules donnant une image de granulie.
- . ou aspect de pneumopathie bulleuse.

- Dans la maladie de HSC, les observations de GRIFFITH HOCHSTETTER, ROWLAND font état d'atteintes pulmonaires qui sont connues depuis longtemps. Les localisations pulmonaires sont fréquentes au cours de la xanthomatose craniohypophysaire : AVERY en trouve 10 sur 29 cas. Elles sont le plus souvent silencieuses et donc de découverte radiologique. Plusieurs aspects peuvent être observés sur les clichés : aspects de fibrose, aspect micro nodulaire, poumon en rayon de miel (GADRAT et DEDIEU, GERNEZ RIEUX) toutes images dont la description ne diffère pas des images habituelles décrites au cours des réticuloses X.

- Au cours du granulome éosinophile des os les localisations pulmonaires sont moins fréquentes mais témoignent de la diffusion du processus qui théoriquement restait localisé à l'os.

d - A côté des atteintes pulmonaires dans le cadre d'une des trois affections classiques, il faut souligner surtout la fréquence des formes partielles et intermédiaires aux trois affections où l'atteinte pulmonaire est observée.

Dans tous les cas, il faut savoir que le tableau peut se compléter dans un second temps d'un symptôme primitivement absent au début, un diabète insipide par exemple.

2/ Parfois on soupçonne l'existence d'une réticulose pulmonaire sur les divers arguments cliniques et radiologiques vus plus haut et la recherche des localisations extra pulmonaires s'avère négative : on pense alors à une réticulose X primitive du poumon, encore appelée granulome éosinophile isolé du poumon.

Le granulome éosinophile isolé du poumon mérite une place à part :

a - Sa fréquence est beaucoup plus faible que celle des réticuloses X pulmonaires associées à des atteintes extra pulmonaires : 5 cas sur les 39 localisations pulmonaires parmi les 200 cas de granulomes éosinophiles étudiés par THOMPSON.

Sa fréquence augmente ces dernières années sans que, comme toujours dans ces cas, l'on puisse dire s'il s'agit d'un meilleur dépistage ou d'une vraie augmentation numérique de la maladie.

Il existe une prédominance masculine nette : 91 cas sur 100 pour BARIETY. Il semble d'autre part exister une particularité quant à l'âge de survenue du granulome éosinophile isolé du poumon : contrairement à ce que l'on observe dans les réticuloses X aiguës et diffuses, c'est l'adulte qui est ici toujours frappé (âge moyen : 31 ans selon BARIETY, variant de 15 à 60 ans)

b - en dehors de ces quelques particularités étiologiques, l'autonomie clinique du granulome éosinophile isolé du poumon peut à juste titre être discutée. Certes, parmi les cas décrits, en 10 ans, les auteurs n'ont pas vu de localisations extrapulmonaires apparaître, mais le trop petit nombre de cas observés et le recul très faible permettent-ils d'affirmer que les atteintes du système réticulo endothélial resteront isolées au poumon ?

Il n'y a d'autre part pas d'autonomie de la séméiologie proprement pulmonaire du granulome isolé du poumon. Celle-ci est la même que dans les formes associées à des atteintes extra pulmonaires, nous l'avons dit.

c - La particularité clinique la plus nette du granulome éosinophile isolé du poumon est la difficulté de son diagnostic.

d - C'est dire que l'argument histologique doit être recherché par biopsie pulmonaire chirurgicale, seule façon d'arriver à ce diagnostic.

C'est en même temps l'occasion de poser le problème de l'histologie des réticuloses pulmonaires X en général et du granulome éosinophile isolé pulmonaire en particulier avec le problème de son autonomie histologique éventuelle.

C - Anatomie pathologique :

Elle est connue pour les formes pulmonaires isolées par des documents biopsiques (biopsie pulmonaire par thoracotomie) car on n'a pas relevé de protocole nécropsique dans ces formes isolées. Cette même biopsie pulmonaire chirurgicale revêt aussi souvent un intérêt de 1er plan dans les formes associées, qu'elle soit faite dans un but diagnostique (GERNEZ RIEUX), ou pour une autre raison telle qu'à l'occasion du traitement d'un pneumothorax récidivant.

Quoi qu'il en soit :

macroscopiquement : la plèvre est, comme l'ont noté la plupart des auteurs, souvent le siège d'adhérences lâches. Les poumons sont truffés de nodules disséminés, de taille variable (2 mm de diamètre environ), fermes, superficiels et profonds. La surface pulmonaire est souvent le siège de bulles corticales de toutes tailles (GRIFFITH).

histologiquement, les lésions pulmonaires sont dans l'ensemble superposables aux aspects des autres formes cliniques des réticuloses X.

Le fait majeur est le granulome formé d'histiocytes et d'éosinophiles avec parfois des plasmocytes, des cellules spumeuses. Le nombre d'éosinophiles est variable et ils peuvent manquer ; l'élément de base est donc le granulome histiocyttaire mais on retrouve les données de l'évolution histologique soutenue par WALGREN. Pour ANDERSON et FORAKER les granulomes les plus cellulaires s'accompagnent seulement de fibroblastes et de fibres réticuliniques, le collagène ne faisant son apparition que dans les formations plus anciennes.

En ce qui concerne les réticuloses X pulmonaires isolées, BARIETY insiste sur un polymorphisme moins grand que pour les formes associées ; l'aspect histologique des formes isolées du poumon se rapprocherait davantage de celui des granulomes éosinophiles purs. Cet auteur reconnaît donc une certaine particularité histologique aux granulomes isolés du poumon tout en insistant sur l'élément de base commun décrit plus haut.

Telles sont les lésions histologiques observées dans le parenchyme pulmonaire proprement dit. Il faut y ajouter la possibilité des formations bulleuses. La dissémination de petites formations aériennes semble être le substratum anatomique de l'aspect radiologique en rayons de miel. Leur mécanisme de formation est très discuté.

2 théories s'opposent :

- pour AULD, LICHTENSTEIN, VIRSHUP, THOMPSON, il se produit une nécrose du granulome d'origine vasculaire : le tissu de granulation envahit les cloisons interalvéolaires ; l'artériolite peut aboutir à une nécrose totale avec formation d'une cavité susceptible de s'agrandir et d'atteindre la plèvre. BARIETY n'admet pas cette hypothèse.

- la 2ème interprétation retient une formation emphyséma-teuse périlésionnelle en rapport vraisemblable avec l'atteinte d'une bronchiole.

L'atteinte vasculaire est différemment décrite selon les auteurs.

- Pour AULD il existe une artériolite nécrosante avec dégénérescence fibrinoïde de l'adventice, oedème des cellules de l'intima, prolifération de l'intima avec réduction de la lumière vasculaire. Les parois artérielles sont directement envahies par le processus granulomateux.

- Selon BARIETY au contraire, les vaisseaux ne sont pas directement envahis. Cet auteur ne retrouve pas l'infiltration éosinophilique des artères ni la dégénérescence fibrinoïde de AULD. Les vaisseaux au contact du granulome sont seulement le siège d'une endartérite fibreuse plus ou moins intense.

Les bronches et les bronchioles participent au processus mais pour BARIETY sont seulement englobés par le granulome qui n'atteint pas électivement la bronche.

Enfin terminons en disant que les données histologiques ne

constituent en aucun cas un élément de pronostic (BROCARD).

D - L'évolution des réticuloses X pulmonaires est variable.
Mais son caractère dominant est d'être imprévisible.

Elle se juge sur les 2 plans : pulmonaire qui nous intéresse surtout ici et extra pulmonaire.

1/ L'élément pulmonaire.

a - si juge sur les examens radiologiques et les épreuves fonctionnelles respiratoires répétées dans un but de surveillance.

L'évolution est variable :

Radiologiquement, la régression spontanée est possible. La disparition même de l'image ne serait pas exceptionnelle (NADEAU, AVERY, DEBRE et VILDE) ; ailleurs l'image radiologique reste inchangée ; c'est l'éventualité la plus fréquente surtout avec un recul bref. Parfois les images radiologiques s'aggravent, faisant craindre le passage à la fibrose.

Les épreuves fonctionnelles peuvent s'améliorer ou se stabiliser, parfois elles s'aggravent annonçant l'insuffisance respiratoire progressive sans que l'on puisse prévoir quand et si elle surviendra. Cette insuffisance respiratoire progressive s'observe pour BARIETY dans 12 % des cas en ce qui concerne les granulomes isolés du poumon. Elle entraîne des troubles de ventilation et d'hématose. Son mécanisme est discuté ; NADEAU fait jouer un rôle majeur à l'atteinte des vaisseaux pulmonaires.

Nous verrons que le traitement a peu d'action nette sur ces modalités évolutives.

b - Ainsi donc 3 possibilités s'observent :

- la stabilisation
- l'amélioration
- l'aggravation,

mais il faut souligner 2 points importants :

. l'absence absolue de parallélisme entre l'évolution radiologique et fonctionnelle. Des cas ont été observés avec amélioration radiologique et aggravation fonctionnelle.

. dans l'ensemble, le pronostic global des réticuloses pulmonaires isolées semble relativement plus favorable sous réserve, à côté du risque de fibrose irréversible et d'insuffisance respiratoire, de la possibilité de complications.

c - Les complications des réticuloses X.

- le coeur pulmonaire chronique est une complication relativement rare mais redoutable dont l'apparition serait rapidement fatale (SCHNEIERSON et SCHNEIDER). C'est la complication dont on craint la survenue au cours de l'évolution défavorable avec passage à l'insuffisance respiratoire.

Cliniquement des signes d'insuffisance ventriculaire droite habituels apparaissent : oedèmes des membres inférieurs, hépatomégalie avec des signes radiologiques et électriques de l'hypertrophie droite. CRINQUETTE relate un cas où un cathétérisme droit fut fait : il montrait une hyperpression artérielle pulmonaire avec : nette augmentation de la pression capillaire pulmonaire, gradient artériolocapillaire élevé, très fortes pressions ventriculaires droites, pression auriculaire droite un peu augmentée.

- la 2^e grande complication est le pneumothorax spontané. Cet accident évolutif est relativement fréquent : 1 fois sur 4 pour BARIETY. Plusieurs observations américaines ou anglaises en ont été publiées : AULD, GRANT, OSWALD, SPILLANE, TROXLER. En France il faut citer les cas de BARIETY, DEBRE et VILDE, PALEY et EVEILLARD.

Le pneumothorax peut constituer l'accident révélateur d'une réticulose pulmonaire méconnue. Ainsi les 2 cas rapportés par BARIETY concernant des granulomes éosinophiles isolés du poumon latents.

Le pneumothorax serait plus fréquent dans les formes avec image radiologique en rayons de miel (OSWALD et PARKINSON). Mais

DEBRE et VILDE en ont observé un cas dans une forme micro nodulaire.

La survenue du pneumothorax est variable :

Tantôt il s'agit d'un effort de toux comme dans le cas de BARIETY dont le malade fit un pneumothorax à l'occasion d'une laryngite.

Ailleurs un effort physique est en cause (BARIETY).

BUYTEN DIJK et MAESEN rapportent un cas d'un pneumothorax installé à l'occasion d'une thoracotomie exploratrice, bilatéral et non seulement du côté de l'incision.

Quoi qu'il en soit, le pneumothorax se révèle parfois par une douleur thoracique brutale. Mais il peut s'installer silencieusement et être découvert lors d'un examen systématique lorsqu'il est latent. Il peut être bien toléré ou entraîner un état d'insuffisance respiratoire aiguë nécessitant un traitement d'urgence.

Le pneumothorax peut réaliser tous les types : simple ou en hyperpression (BUYTENDIJK et MAESEN); total, partiel ou bridé et alors les auteurs insistent sur la faible importance des brides (BARIETY) ; avec poumon peu collabé parfois probablement en raison de la sclérose (BARIETY).

Le siège peut être : unilatéral (30 % des cas) ; bilatéral d'emblée ou successivement.

Les observations de pneumothorax signalent habituellement la présence d'images bulleuses contralatérales sur les clichés, soit grosses et peu nombreuses, soit multiples et petites, confirmées par tomographies. Le diagnostic étiologique du pneumothorax spontané peut être grandement aidé par la constatation d'images évocatrices de la réticulose X dans le poumon contralatéral.

Mais le trait le plus caractéristique de ces pneumothorax est leur caractère évolutif, dominé par une impression de gravité, menaçant la vie du malade.

Dans l'immédiat :

- le pneumothorax peut mettre en jeu le pronostic vital par l'insuffisance respiratoire aiguë qu'il peut entraîner et malgré le traitement d'urgence, conduire à la mort.

- il faut insister en effet sur plusieurs caractères facteurs de gravité :

- . l'abondance de l'épanchement aérien habituel

- . sa persistance et sa reproduction rapide fréquente : le poumon ne revient que lentement et difficilement à la paroi. Les deux cas de BARIETY ont nécessité aspiration continue puis thoracotomie pour aveugler la brèche responsable du pneumothorax.

- . la possibilité de pneumothorax à bascule (BARIETY).

- . par contre l'apparition d'un épanchement liquidien est jugée exceptionnelle pour BARIETY ; PALEY et EVEILLARD ont relaté un niveau liquide basal dans leur observation.

Ultérieurement :

- les récurrences sont fréquentes (70 % des cas) avec les mêmes risques que précédemment. Elles peuvent être homo ou contralatérales et peuvent engager le pronostic vital. Le cas rapporté par BUYTEN-DJIK récidiva ainsi plusieurs fois du même côté, se bilatéralisant et finissant par entraîner la mort.

- BARIETY insiste sur le rôle du pneumothorax qui dans une de ses 2 observations, a précipité l'évolution vers une insuffisance ventriculaire droite secondaire.

L'anatomie pathologique permet de comprendre le mécanisme du pneumothorax. Les observations concordent en montrant la fréquence des bulles emphysémateuses intra parenchymateuses et sous-corticales, rejoignant ce que GRIFFITH a décrit sous l'aspect d'"éponge de bain ou de caoutchouc". Dans le cas de PALEY et EVEILLARD, le poumon était le siège de "travées et de nodules réalisant un aspect granuleux et isolant de petites bulles emphysémateuses". BARIETY note aussi ces formations bulleuses dont la rupture dans la plèvre

est responsable du pneumothorax. BUYTENDJIK insiste sur le contraste entre la faiblesse des brides notées dans son observation et la longueur de l'évolution avec récives multiples.

- une complication rare est le pneumomédiastin. Il peut être révélateur. CHOFFEL rapporte un cas où cette complication est survenue à la suite d'un effort physique violent. Elle était révélatrice de l'histiocytose. Fait particulier à cette observation, le pneumomédiastin a été la première manifestation d'une histiocytose à localisations multiples. Lors de la découverte des lésions osseuses, le poumon était radiologiquement normal. Ce n'est que quelques mois après qu'apparurent les images pulmonaires habituelles. L'évolution fut favorable vers la résorption en 8 jours. Le mécanisme de ce pneumomédiastin n'est pas clair, qu'ils s'agisse soit d'une rupture de bulle emphysema-tuse juxta médiastinale au travers d'une plèvre symphysée (LE MELLETIER) ou d'une irruption gazeuse rétrograde le long des vais-seaux et des bronches à l'occasion d'une hyperpression alvéolaire.

- une dernière complication des réticuloses X pulmonaires doit être évoquée : les épisodes infectieux intercurrents.

La surinfection bronchique par des germes banaux peut entraîner une décompensation respiratoire brutale nécessitant un traitement d'urgence tel le cas de FREOUR et celui observé par GENEVRIER que nous détaillerons plus loin.

Signalons le cas de CRINQUETTE où l'évolution tuberculeuse secondaire est vraisemblablement due à la corticothérapie et réagit bien aux tuberculostatiques.

Telle est donc l'évolution des réticuloses X sur le plan pulmonaire. Elle est donc imprévisible et l'appréciation d'un avenir lointain est souvent bien difficile. Au total, quel est le pronostic d'ensemble ? L'évolution des formes pulmonaires isolées serait habituellement considéré comme favorable, les lésions pulmonaires ne paraissant pas dangereuses tout au moins dans un avenir immédiat au moment de

leur constatation.

2/ Mais l'élément extra pulmonaire entre aussi dans l'appréciation du pronostic qui est influencée par la diffusion éventuelle et le potentiel évolutif de la réticulose. Une tendance à la généralisation dont témoignent par exemple un envahissement cutané massif ou un envahissement médullaire, peut être retenue comme un élément péjoratif. On voit donc que l'évolution proprement pulmonaire ne joue qu'un rôle limité dans le pronostic de la réticulose X maladie générale.

E - Diagnostic.

1 - Les localisations pulmonaires des réticuloses X posent le problème d'opacités réticulées, nodulaires, réticulo nodulaires. Ce problème est facilement résolu si d'autres localisations évocatrices sont associées. Il devient au contraire très difficile si l'atteinte pulmonaire est isolée : c'est alors que la biopsie pulmonaire chirurgicale est la seule façon d'arriver au diagnostic.

2 - On peut être amené à discuter :

- La tuberculose pulmonaire dans sa forme miliaire ou nodulaire.

- la maladie de Besnier-Boeck Schaumann.

- les pneumoconioses

- la carcinose miliaire

- les collagénoses : périartérite noueuse, sclérodermie.

- les infiltrats éosinophiles pulmonaires tels que ceux décrits par TURIAF chez les asthmatiques

- toutes les fibroses pulmonaires peuvent enfin se discuter

- signalons pour terminer une observation de DELBANNE, PAOLAGGI (J) et BASSET rapportant 2 cas de thésaurismose artificielle donnant des altérations osseuses et pulmonaires semblables à celles décrites dans les réticuloses X. Il s'agissait d'une surcharge du SRE par du poly vinyl pyrrolidone utilisé dans des préparations retard de post hypophyse prescrites pour un diabète insipide.

F - Le traitement des réticuloses X pulmonaires est très controversé.

Divers traitements ont pu être essayés.

1/ les antibiotiques ne semblent pas être efficaces en dehors des épisodes de surinfection.

2/ la radiothérapie, essayée en raison de la radiosensibilité bien connue de la xanthomatose osseuse éosinophilique, n'a pas d'effet heureux d'une façon nette sur les lésions pulmonaires. La crainte de favoriser le développement d'une fibrose pulmonaire l'a fait abandonner.

3/ de nombreux auteurs à la suite de LACKEY, FARINACCI, LEARER ont essayé la corticothérapie.

a - mais ici, les opinions divergent avec les auteurs :

- certains, tel NADEAU, arguant de la parenté possible du granulome éosinophile du poumon avec les maladies par hypersensibilité, pensent qu'il est logique, comme dans ces affections, d'employer les corticoïdes.

- certains pensent et espèrent stopper le processus évolutif au stade actif hyperplasique et prévenir l'installation de la fibrose (NADEAU) en utilisant précocément les corticoïdes qui plus tard seraient inactifs au stade d'insuffisance respiratoire irréversible.

- d'autres au contraire ont accusé la corticothérapie de favoriser la fibrose.

- d'autres enfin sont hostiles à tout traitement systématique en raison de la possibilité d'amélioration spontanée (MAZZE).

b - Ces divergences proviennent du fait que l'on dispose d'un trop petit nombre de cas traités suffisamment longtemps, suffisamment surveillés sur le plan clinique, radiologique et fonctionnel. On manque d'études comparatives entre les cas traités et non traités. Dans les cas étudiés, le traitement a souvent été disparate durant de quelques semaines à 1 an, à des doses variées.

NADEAU rapporte 3 améliorations sur 5 cas traités.

BROCARD et GALLOUEDEC rapportent 1 cas ayant évolué favorablement sous corticoïdes.

KAUNITZ affirme que la cortisone rend le pronostic nettement plus favorable.

BROCARD collige dans la littérature :

- . 25 cas traités
- . 25 cas non traités.

et établit une étude comparative sur les 25 cas non traités ; il note :

- une amélioration radiologique 16 fois.
- une absence de modifications 5 fois
- une aggravation 4 fois, dont 3 évolutions mortelles

(HEPPELSTONE, NADEAU, KAMBERG).

- un nettoyage radiologique rapide 2 fois.

sur les 25 cas traités, BROCARD note une action subjective nette

- 13 fois une amélioration fut notée dont 4 fois très rapidement

- une fois une aggravation notable (BICKERS) et une aggravation conduisant à la mort.

- 10 fois il n'y eut aucune modification.

BROCARD conclut de cette étude qu'"aucune corrélation ne peut être établie entre l'efficacité thérapeutique d'une part, l'âge du malade, la durée évolutive avant le traitement, la durée du traitement d'autre part. Il apparaît également qu'aucune corrélation n'existe entre l'évolution de la maladie et le traitement."

L'action de la corticothérapie sur l'évolution des épreuves respiratoires est mal connue :

LIVINGSTONE a observé la persistance d'une insuffisance ventilatoire de type restrictif avec nettoyage radiologique.

MAZZE a noté l'absence de modification des troubles ventilatoires et des images radiologiques.

BICKERS a constaté après une amélioration transitoire une augmentation de la dyspnée avec aggravation des pertur-

bations du spirogramme.

BROCARD a pu constater une amélioration radiologique et une aggravation fonctionnelle.

Il ressort de ces faits disparates et contradictoires qu'il n'y a aucun parallélisme entre l'évolution radiologique et l'évolution fonctionnelle. C'est dire que la répétition des épreuves fonctionnelles respiratoires dans un but de surveillance revêt une valeur pronostique de 1er plan.

Quelle est en définitive l'action des corticoïdes ?

Pour BROCARD elle est nulle. Il rejoint ainsi BARIETY qui pense qu'il n'y a aucune corrélation entre le traitement et l'évolution : des insuffisances respiratoires s'installent malgré un traitement actif et il existe des résolutions spontanées.

Pour les auteurs restant partisans de la corticothérapie, celle-ci doit être :

intense 20 à 35 mg de Δ cortisone
prolongée (plusieurs mois au moins).

Le traitement des réticuloses X pulmonaires, en l'absence de la connaissance de l'étiologie, reste donc hésitant.

Le traitement des complications pulmonaires est par contre moins discuté;

Il doit être souvent institué d'urgence lorsque survient une insuffisance respiratoire aiguë :

Un pneumothorax nécessite : repos absolu au lit et aspiration pleurale souvent continue. La thoracotomie est souvent nécessaire devant un pneumothorax qui se reproduit sans cesse. Ultérieurement devant un pneumothorax récidivant, il peut être nécessaire de faire une symphyse provoquée sous pleuroscopie. BUYTENDJIK insiste sur l'intérêt de cette symphyse. BARIETY a obtenu un bon

résultat sur le plan du pneumothorax mais le malade mourut d'insuffisance respiratoire. En tout cas, la cortisone ne semble pas empêcher la récurrence des pneumothorax (BARIETY, BUYTENDJIK).

En cas de surinfection bronchique intercurrente pouvant entraîner une insuffisance respiratoire aiguë, FREOUR a obtenu de bons résultats grâce à une antibiothérapie massive. GENEVRIER auquel nous devons l'observation rapportée plus loin obtint un résultat spectaculaire dans un cas voisin grâce aux antibiotiques et à la réanimation respiratoire.

Le traitement du coeur pulmonaire chronique est le traitement classique habituel mais rappelons ici le caractère fâcheux de son installation.

Ainsi donc le traitement des réticuloses X dans leurs formes pulmonaires, reste-t-il très décevant en l'ignorance de l'étiologie.

O
o o

V - ETIOLOGIE ET NOSOLOGIE

L'étiologie et la nosologie des réticuloses restent obscures :

A - De nombreux facteurs étiologiques ont été accusés, mais les réticuloses demeurent cryptogénétiques malgré les travaux entrepris :

. OTTANI et EHRLICH pensent à un facteur traumatique dans le granulome éosinophile des os.

. L'origine infectieuse a été soutenue, qu'elle soit bactérienne, virale, mycosique ou parasitaire.

. ARONSON, BIERMAN mettent en avant l'augmentation des α_2 globulines mais en fait aucun agent infectieux n'a jamais pu être retrouvé (BARIETY et coll, GREEN, FARBER, BATSON).

. Un facteur familial ou héréditaire a été avancé par certains auteurs à l'occasion d'observations privilégiées, telles celles de jumeaux univitellins qui font ensemble la maladie (BIERMAN, tandis que parmi deux jumeaux bivitellins, l'un est atteint et l'autre est indemne (BERNHEIM, MOURIQUAND et FRANCOIS).

Il faut citer aussi l'observation de CREYSSEL (qui rapporte le cas d'un granulome éosinophile osseux observé simultanément chez 2 frères non jumeaux), les cas où dans des fratries, la maladie a été observée à des périodes différentes (ROYER et coll. : 2 cas dans une même famille), la présence d'une réticulose aiguë (SACREZ) et

d'une maladie de Letterer-Siwe (BONSTEIN) chez le nouveau-né.

Pour intéressants que soient ces cas de réticulose familiale, ils n'en sont pas moins assez exceptionnels. Si un certain terrain héréditaire joue peut être un rôle, celui-ci ne doit pas être hypertrophié.

. Certains auteurs soutiennent l'existence d'une étiologie allergique dans les réticuloses, mais c'est ici déjà poser le problème du rapport nosologique avec les maladies par hypersensibilité.

B - Or, la nosologie des réticulose X est très discutée :

1 - Selon AULD, les réticuloses X se rapprochent des maladies par hypersensibilité car dans les 2 groupes d'affections se retrouvent certaines communautés histologiques (éosinophilie, lésions artérielles), et car des intermédiaires ont été décrits.

2 - Le problème des rapports des réticuloses X avec les processus malins peut se poser sinon au point de vue diagnostique, dans les formes pulmonaires, du moins sur le plan nosologique.

. Il n'est pas toujours facile d'établir une frontière nette avec les leucoses en cas d'évolution aiguë et quand, au cours d'une réticulose typique le sang est envahi par des cellules de lignées diverses : histiocytes ou monocytes (GRAY et TAYLOR, BERGER), histiocytes, monocytes et monoblastes (BERNHEIM; MOURIQUAND et FRANCOIS : 3 observations), myéloblastes ou leucoblastes (CHAPTAL, et CAZAL, OBERLING, CHEVALLIER) ou des cellules jeunes de toutes les lignées à la fois (DENYS et MALBRAIN). Il semble donc exister des formes de passage entre leucoses et réticuloses. Pour CLEMENT, cependant, il faut distinguer d'une part la véritable maladie de Letterer-Siwe, simple hyperplasie histiocyttaire, des réticuloses malignes proprement dites avec cellules monstrueuses, atypies cellulaires, mitoses.

. Il n'en reste pas moins que de tels faits sont d'interprétation délicate et posent un problème nosologique voisin de celui

posé avec les réticulosarcomes. Des formes de passage ont été observées entre réticulose d'une part, leucémie et réticulosarcome d'autre part. Elles rejoignent les travaux expérimentaux de OBERLING et GUERINS sur des virus transmissibles de la poule, qui, suivant les cas, produisirent des leucémies myéloblastiques et histiocytaires ou une prolifération du SRE : réticulose ou réticulosarcome (GRAVE-LEAU).

. On a pu également discuter la parenté des réticuloses X avec la maladie de Hodgkin.

3 - La nosologie des réticuloses X est donc très controversée et peu sûre. Il est cependant un point qui ne semble plus discuté : il est admis en effet que les réticuloses X où la surcharge graisseuse n'est qu'un phénomène secondaire et contingent, sont exclues du cadre des dyslipopidoses du type GAUCHER, NIEMAN PICK ou TAY SACHS.

VI - OBSERVATION

Il s'agit d'une malade de 35 ans, hospitalisée en urgence la nuit dans un grand état asphyxique avec dyspnée intense, fièvre, encombrement respiratoire depuis 3 jours, augmentant progressivement et entraînant l'hospitalisation le 16 décembre 1963. Elle est admise dans le service de Médecine Générale de l'Hôpital Saint Joseph.

Très rapidement en quelques heures, malgré un traitement antibiotique et corticoïde très intense, associé à une oxygénothérapie par sonde nasale, un coma carus s'installe avec cyanose extrême, polypnée superficielle très rapide, collapsus cardiovasculaire avec tension artérielle et pouls imprenables, bruits du coeur sourds et lointains. L'auscultation pulmonaire ne permet d'entendre que des râles diffus et bilatéraux très intenses.

Pour tout document, il n'existe qu'un cliché pulmonaire du 12 novembre 1963 qui montre des images réticulo-nodulo-aréolaires diffuses et bilatérales. La silhouette cardiaque est normale.

Dans l'immédiat, on effectue une désobstruction respiratoire à la sonde ; une perfusion de noradrénaline est installée pour lutter entre le collapsus et on fait appel à l'O. R. L. de garde qui fait une trachéotomie. La malade est alors transférée dans le service de Pneumologie du Dr. GENEVRIER à l'Hôpital St Joseph.

Après oxygénothérapie continue et aspirations bronchiques répétées qui avaient déjà entraîné une amélioration, la malade

est placée sous assistance respiratoire mécanique par un appareil RPR.

Tandis que la réanimation respiratoire est poursuivie sous contrôle clinique et biologique, un traitement médicamenteux est associé, comprenant des perfusions continues d'hémisuccinate d'hydrocortisone (150 mg) des antibiotiques, des tonicardiaques. L'alimentation est assurée par une sonde gastrique et la malade est placée sur matelas alternating.

Dans les heures qui suivent, l'état de la malade s'améliore : la cyanose disparaît, on observe un rapide retour de la conscience, la tension artérielle remonte et se stabilise autour de 12.-7 mais il s'avère rapidement nécessaire de perfuser une grande quantité de liquide en raison d'une polyurie dont l'anamnèse nous donnera l'explication. C'est ainsi que le premier jour, sont passés plus de 5 litres de sérum glucosé ou trophysan.

Au bout de 30 heures de réanimation respiratoire, la malade commence à lutter contre l'appareil malgré le désencombrement des voies aériennes et l'injection d'équanil, laissant ainsi espérer une reprise de la ventilation spontanée. L'appareil RPR est alors débranché, et la malade respire spontanément d'une façon satisfaisante.

Cette amélioration est durable et l'assistance respiratoire peut être supprimée définitivement mais non l'oxygénothérapie qu'il faut poursuivre en permanence au débit de 3 litres par minute. La malade recommence à s'alimenter seule. On constate alors une polydipsie importante tandis que la polyurie varie entre 4 et 8 l. par jour. On essaie alors un traitement par 10 unités de post-hypophyse par jour qui ramène la diurèse autour de 3 litres.

Progressivement, l'amélioration se confirme. L'infection et l'hypersecrétion diminuent. La température est revenue à la normale. L'éducation de la toux permet de supprimer les aspirations endotrachéales et 15 jours après l'accident initial, on peut retirer la canule de Sjöberg.

Sur quels arguments un tel épisode respiratoire dramatique jugulé grâce à la réanimation a-t-il pu être rattaché à une histiocytose pulmonaire ?

1 - Dès qu'il fut possible, l'interrogatoire précisa l'histoire de la malade :

- née le 29 juin 1928, elle est donc âgée d'un peu plus de 35 ans.

- dans son enfance on ne note pas d'autres antécédents pathologiques que des infections banales, telles que la varicelle et la rougeole,

- elle s'est développée normalement et a été réglée d'une manière satisfaisante,

- vers 17 ans, apparaissent une polydipsie et une polyurie qu'elle néglige, se contentant de la prise nasale très intermittente de post-hypophyse prescrite par un médecin ayant porté le diagnostic de diabète insipide. En dehors de toute thérapeutique, la diurèse quotidienne oscille entre 6 et 10 litres.

- mariée, elle a mené à terme sans incident 7 grossesses et les 7 enfants sont bien portants. Entre les grossesses, les règles ont été normales.

- Vers 1960, pour autant qu'on puisse le faire préciser, s'installe une dyspnée qui ne se manifeste d'abord que pour des efforts violents mais qui s'accroît progressivement.

Ce n'est qu'en janvier 1962 que la malade va consulter, alarmée par cette gêne fonctionnelle qui s'aggrave. Bien qu'un médecin demande diverses investigations, une radiographie pulmonaire seulement est faite, montrant déjà un aspect réticulo-nodulo-aréolaire diffus. Sur le vu de ce cliché, un traitement antituberculeux est prescrit, traitement que la malade suit d'ailleurs à domicile, à son gré et irrégulièrement, refusant tout examen complémentaire et tout contrôle radiologique.

Le gêne respiratoire s'aggrave et en février 1963, Madame Le B... entre dans un service de Médecine Générale où elle restera un mois et demi. Les clichés faits alors montrent une image superposable à la radiographie de janvier 1962. Les bacilloscopies sont négatives, le diagnostic de tuberculose n'est alors pas retenu et on parle de "fibrose pulmonaire"; un retentissement cardiaque droit est noté : oedèmes des membres inférieurs, hépatomégalie douloureuse, signes électriques de coeur pulmonaire chronique à l'électrocardiogramme. La corticothérapie prescrite entraîne une nette amélioration sur le plan fonctionnel. L'image radiologique reste inchangée.

Dès son retour à domicile, la prise de cortancyl et d'extraits post-hypophysaires prescrits devient progressivement de plus en plus intermittente pour être totalement abandonnée en septembre 1963. Un seul cliché de contrôle est fait en novembre 1963 montrant un aspect identique aux clichés précédents.

C'est un mois plus tard que survient l'épisode de bronchopneumopathie aiguë entraînant l'hospitalisation dans le service du Docteur GENEVRIER.

Telle est l'histoire de la malade, qui, dès qu'elle a pu être reconstituée, orientait vers une histiocytose X, évoquée sur l'association de ce qui semblait être un diabète insipide et d'une image pulmonaire diffuse du type réticulo-nodulo-aréolaire.

2 - L'examen clinique somatique n'apportait aucun renseignement.

Après l'épisode aigu, l'examen pulmonaire redevint normal. L'examen cardiovasculaire ne montrait cliniquement aucun signe de coeur pulmonaire chronique. Aucune tuméfaction osseuse ne pouvait être perçue. Il n'existait pas d'adénopathies palpables ni d'hépatomégalie, pas de splénomégalie, aucun signe cutané ni oculaire.

3 - Les examens complémentaires étaient beaucoup plus intéressants.

Les clichés pulmonaires tirés dans le service du Docteur GENEVRIER (fig. 1) montrent d'une façon superposable aux radiographies antérieures :

- des images réticulaires enserrant des espaces clairs et associées à des images nodulaires donnant l'aspect du honey comb long d'OSWALD et PARKINSON. Ces images sont diffuses, bilatérales et symétriques.

- la silhouette cardiaque est sensiblement normale,

- il faut noter la présence de 2 adénopathies médiastinales calcifiées, sus-hilaires droite de 8 mm de diamètre, sus-hilaire gauche de 1,5 cm x 1 cm, paraissant banales.

- aucune lésion osseuse n'est visible sur le squelette thoracique.

4 - Le diabète insipide ne semble pas pouvoir être mis en doute ; une potomanie peut facilement être éliminée en raison de la polyurie massive persistant même au cours du coma. L'essai de traitement par la post-hypophyse s'est avéré efficace et actuellement la malade est équilibrée à 1,5 ou 2 l. de diurèse quotidienne avec une administration journalière de 5 à 10 unités.

Notons au passage qu'il n'a pas été jugé bon d'explorer l'antéhypophyse étant donné le développement staturo-pondéral normal et les 7 grossesses passées.

L'association d'images pulmonaires si particulières et d'un diabète insipide devait nécessairement conduire à une exploration radiologique complète du squelette.

5 - Les clichés de tout le squelette ont montré alors des lésions particulières (figure 2) :

- a) - en effet, il existe de façon bilatérale au niveau des extrémités inférieures des fémurs et supérieures des tibias des images géodiques de taille variable (de 1 à 15 mm) isolées par endroits, superposées en d'autres, à contours arrondis, au sein d'une zone

plus opaque non homogène à limites floues. Au niveau des fémurs, les lésions lacunaires sont maxima et prédominent à la jonction diaphyso-épiphysaire où l'os paraît soufflé sans rupture des corticales. Les condyles sont également envahis. Les images se prolongent peu dans la partie basse de la diaphyse.

Les rotules sur les clichés de profil sont indemnes.

L'extrémité supérieure des 2 tibias est également envahie quoiqu'à un degré moindre que le fémur. Là aussi les lésions prédominent à la jonction diaphyso-épiphysaire, les tubérosités tibiales externe et interne sont moins touchées et les lésions se prolongent peu sur la partie supérieure de la diaphyse tibiale. Les 2 péronés sont intacts.

b) - A côté de ces lésions évidentes, des images plus discrètes sont observées en d'autres points du squelette.

- au niveau de la jonction diaphyso-épiphysaire inférieure des 2 tibias existe une zone de densification non homogène au sein de laquelle on distingue des images lacunaires à l'emporte-pièce de taille variable.

- sur le col chirurgical du fémur gauche existe une zone plus dense, non homogène avec 3 ou 4 petites géodes. Des lésions analogues et discrètes sont retrouvées dans le sourcil cotyloïdien gauche et la portion rétro-cotyloïdienne des 2 ischions.

- au niveau de la fosse olécranienne de chaque humérus, on note plusieurs images lacunaires dont le diamètre varie de 1 à 4 mm, à l'emporte-pièce, à contour régulier.

- à la partie moyenne de la diaphyse humérale gauche existe une zone de densification non homogène au sein de laquelle existent plusieurs plages claires à contours flous.

c) - Par contre les clichés du rachis et du crâne sont normaux. En particulier il n'a pas été observé de lacunes crâniennes ni de lésions de la selle turcique, ni de lésion sur les maxillaires.

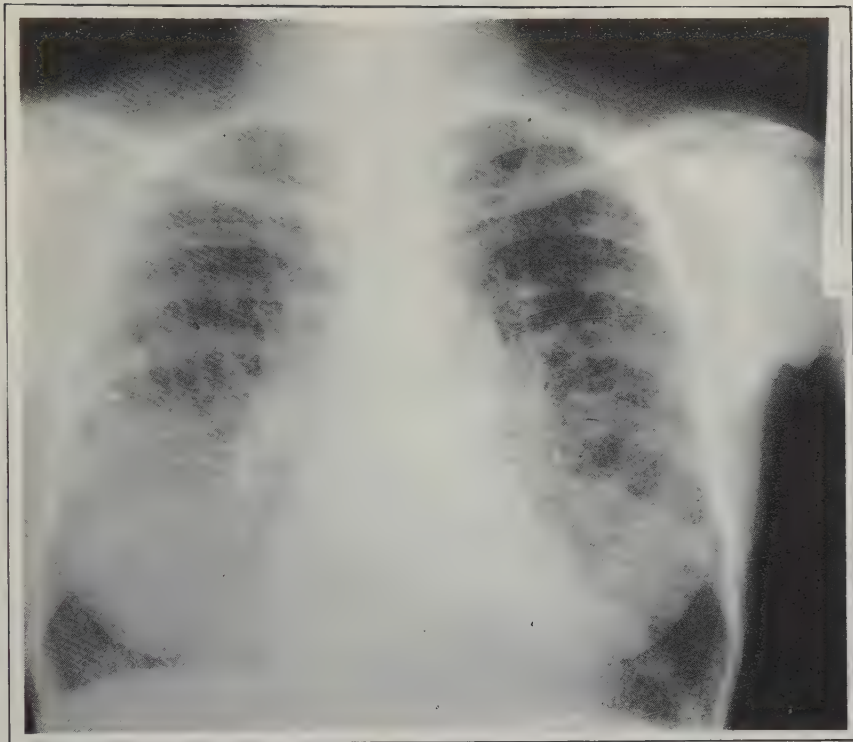


Figure 1

Images classiques du poumon en rayon
de miel.



Figure 2

- Lésions osseuses multigéodiques

6 - C'est au niveau des atteintes osseuses que l'argument histologique a été recherché :

- Voici le compte rendu d'une biopsie osseuse pratiquée au niveau de l'extrémité supérieure du tibia gauche :

"Os spongieux présentant des lamelles minces séparées par des espaces médullaires élargis. Au niveau de cette moelle, on observe soit des zones hématopoïétiques normales soit des images de fibrose médullaire; on ne constate aucune image d'infiltrat cellulaire ni aucun histiocyte chargé de corps gras: Il s'agit d'une raréfaction osseuse avec fibrose".

- les cellules histiocytaires ont été également recherchées en vain dans l'expectoration.

- aucune biopsie pulmonaire n'a été faite en raison de l'équilibre respiratoire précaire de la malade, le diagnostic de réticulose X étant suffisamment étayé, même en l'absence de la constatation histologique d'un granulome histiocytaire, sur l'association de lésions osseuses, d'images pulmonaires en nid d'abeilles et d'un diabète insipide. On peut alors penser que la fibrose observée à l'histologie répond au 4^e stade évolutif de Wallgren.

7 - Accessoirement, les examens de laboratoire ont montré :

- une hyperleucocytose à plus de 10.000; constante, même en dehors de l'épisode infectieux initial avec une polynucléose neutrophile dépassant habituellement 80 %, avec une éosinophilie autour de 2 % et une tendance à la polyglobulie (5 millions d'hématies).

- il existe une diminution de l'albumine et une augmentation des γ globulines à l'électrophorèse.

- la vitesse de sédimentation en dehors de l'épisode infectieux était à 11 mm

Sur le plan pronostique, diverses investigations ont été pratiquées :

1 - L'exploration fonctionnelle pulmonaire faite à plusieurs reprises avec étude des gaz du sang a montré (tableau I et II) :

- a) - une insuffisance respiratoire complexe
 - . par amputation volumétrique importante,
 - . par perturbation sévère du débit ventilatoire,
 - . par hypoventilation alvéolaire avec augmentation notable du volume résiduel et allongement du temps de mixique,
 - . trouble probable de la diffusion alvéolo-capillaire avec augmentation de l'équivalent respiratoire à l'effort.

Il y a lieu de faire remarquer quelques points particuliers en dé saccord avec les descriptions de BARIETY :

- le ralentissement considérable du débit objectivé par le rapport VEMS / CV effondré est dû plus à une perte d'élasticité pulmonaire qu'à un déficit du système mécanique thoraco-diaphragmatique qui apparaît normal.

- de même l'hypercapnie inhabituelle pour BARIETY,

- par contre, on retrouve cette inflation du VR qui pour cet auteur serait si caractéristique.

b) - La comparaison des chiffres aux divers examens montre une aggravation d'ensemble des volumes et des débits sauf en ce qui concerne la CV qui a légèrement augmenté probablement grâce aux exercices de rééducation respiratoire.

c) - La ventilation assistée par l'appareil Bird a été essayée ; après 20' de ventilation avec un mélange air/O₂ à 40 % d'O₂, la saturation artérielle monte à 94 %.

	3 mars 1964	27 mai 1964	
Poids en kg.	45 kg	41 kg	
Age	36 ans	36 ans	
Taille	1 m 49	1 m 49	
		Repos	Effort
Volume courant (l)	0,420	0,360	0,510
Consommation O_2 / min (l)	0,270	0,215	0,365
Ventilation de base/min (l)	7,500	5,400	13,300
Equivalent (l)	28	25	36,5
Fréquence		15	26
VEMS (l)	0,480	0,360	
C.V. (l)	1,110	1,320	
$\frac{VEMS}{CV}$ (%)	43	27	
VR (l)		1,370	
$\frac{VR}{CT}$ (%)		51	
Temps de mixime (min)		3	
CV théorique (l)	2,200	2,200	

TABLEAU I

	17.3.1964	5.5.1964	26.5.1964
Oxymétrie %	79	83	82
pH	7,38	7,47	7,47
pCO ₂ mm Hg	64,5	43,5	46
CO ₃ H Na mEq	34,4	29,5	31

TABLEAU II

2 - L'électrocardiogramme montrait des signes de surcharge auriculaire et ventriculaire droites avec :

- des ondes P pulmonaires en D_2 , V_1
- une augmentation du rapport R/S en V_1 , des ondes S profondes en V_6 , T_2 et T_3 négatifs,
- un bloc incomplet droit.

3 - Des épreuves fonctionnelles rénales ont été faites, le diabète insipide étant d'évolution ancienne. Elles étaient modérément perturbées.

- urée : 0,15 g /l.
- Clearance maximum à l'urée sur 2 heures :
 - . 1ère clearance = 46,5 %
 - . 2è clearance : 40,0 %
 - . moyenne : 43,2 %
- Chiffre d'élimination de la P.S.P. :
 - . 15 minutes : 18 %
 - . 70 minutes : 60 %

Quel est donc l'avenir probable de la maladie. Est-il possible de formuler un pronostic ?

Ayant dû passer le cas difficile de détérioration aiguë de la fonction d'hématose, la malade reste une insuffisante respiratoire grave. Certes, et seulement 2 mois après l'épisode aigu, la rééducation thoraco-diaphragmatique aidant, l'oxygénothérapie a pu être interrompue, d'abord quelques heures dans la matinée, puis l'après midi et toute la nuit. La malade conserve cependant une cyanose discrète et une hyperpnée. Elle présente déjà des signes électriques de coeur pulmonaire chronique. Le pronostic apparaît donc assez réservé.

CONCLUSION

Les réticuloses X, par leur fréquence croissante, par les incertitudes qui planent sur leur pathogénie et leur nosologie, sont placées à la tête d'un chapitre récemment rénové de la pathologie. Nous avons voulu rappeler ici les problèmes soulevés par ces affections, particulièrement dans leur formes pulmonaires, à l'occasion d'une observation qui est apparue intéressante pour plusieurs raisons :

1- Comme illustration de tout ce qui a été écrit sur le polymorphisme topographique des réticuloses X en dehors des 3 cadres classiques, cette observation pouvant être comprise comme l'association d'une atteinte pulmonaire et d'un granulome éosinophile osseux multiple avec localisation diencephalique.

2 - Par l'intérêt pratique et le succès thérapeutique de la réanimation respiratoire d'urgence dans une localisation pulmonaire, en équilibre respiratoire précaire, décompensé par un épisode infectieux aigu intercurrent.

Vu le Président de Thèse

Professeur G. BROUET

Vu le Doyen de la Faculté

Professeur G. CORDIER

Vu et Permis d'imprimer
Le Recteur de l'Académie de PARIS

J. ROCHE

BIBLIOGRAPHIE

AULD -

Pathology of eosinophilic granuloma of the lung.
Annals of Internal Medicine, 48, 1958, p.1134

BARBOLINI, G., BISETTI, A., et BROCCHI G. -

A propos d'un cas de "pneumonie chronique cholestérolique"
Pathogénie et rapports avec l'histiocytose X de Lichtenstein.
Presse Med. 1963, 71, p.771

BARIETY M., CHOUBRAC C., PAILLAS J., MONOD O., et
MILOCHEVITCH R. -

Réticulose pulmonaire isolée révélée par pneumothorax.
Bull. Mem. Soc. Med. Hôp. Paris, 13-20, n°25-26,
octobre 1961, p.77, 894-899

BARIETY M., COURY CH., PAILLAS J., MONOD O., SERFATI
M., MILOCHEVITCH R., et COTTIN S. -

Granulome éosinophile isolé des poumons avec pneumotho-
rax spontanés et insuffisance respiratoire mortelle.
Bull. et Mem. Soc. Med. Hôp. Paris 77, 899-901, 1961

BARIETY M., MONOD O., COURY C., CHOUBRAC C., et
PAILLAS J. -

Les granulomes éosinophiles isolés des poumons.
Journal français de Médecine et de Chirurgie Thoraciques.
16, n° 4, 1962, 381-407

BELLONI M. -

Réticulose histiocytaire aiguë maligne du type Abt. Letterer
Siwe, chez le nourrisson.
Pédiatria : Sep-Oct. 1953, 61, n°9-10, 688-718

BERAUD C., et PHILIPPON J. -

Les images radiologiques dans la réticulose histiomonocy-
taire maligne de l'enfant.
Journal de Radiologie et d'Electrologie 1953, 34, n°5-6, 436-440

BERNHEIM M., et FRANCOIS R., -

La réticulose histiomonocytaire de l'enfance.
Pédiatrie 1952, n°4, 509-527

BERNHEIM M., MOURIQUAND C., FRANCOIS R., VERNEY R.,
et BEY Y. (Mlle) -

Réticulose histiomonocytaire du nourrisson à forme de xanthomatose cutanée.
Pédiatrie 1956, 11, n°4, 399-408

BEYER, LE GAL, LEVY, et TANNIERE -

Maladie de Letterer-Siwe forme cutanée et pulmonaire avec ascite et ictère chez un enfant de 10 mois.
Sem. des Hôp. Annales de Pédiatrie, 22 mai 1956, 1784,
p.280, 1790 p. 286.

BOLGERT M., -

Réticuloses osseuses.
Semaine des Hôpitaux de Paris, 1950, 26, 2773-2880

BONSTEIN H. -

Un cas de maladie de Letterer-Siwe chez le nouveau-né
Schweiz. Zschr. Allgem. Path. Bakter., 1955, 18, n°6, 1257

BOULENGER P., -

La réticulose histiocytaire aiguë à évolution maligne.
Thèse Paris 1941

BROCARD H. et GALLOUEDEC G. -

Réticulose pulmonaire. Essai de traitement cortisonique.
Journal de Médecine et de Chirurgie Thoraciques. Tome 17,
Juillet-août 1963, n°5, p.499

BROCARD H., et GALLOUEDEC G. -

Réticuloses pulmonaires - formes pulmonaires des réticuloses X
Revue du Praticien, Tome XI, n°3, 21 janvier 1961, p.273
à 284

BROUET G., CHRETIEN J., LIOT F., ORTHOLAN J., et LE MEUR C. -

Insuffisance respiratoire primitive, apparentée au syndrome d'Hamman-Rich.
Journal Français de Médecine et de Chirurgie Thoraciques.
12, 1958, 273-280

BRUN J., PERRIN et FAYOLLE M. -

Les fibroses pulmonaires sarcoïdiques diffuses.
Revue Lyonnaise de Médecine., 8, 1959, 311-318

BUYTENDJIK HJ., et MAESEN F.-

Pneumothorax bilatéral récidivant dans un cas d'histiocytose avec altération osseuse.
Presse Médicale 71, n°25, 22 mai 1963, p.1300 à 1302

CAMUS J.P. -

Le granulome éosinophile des os.
Cahiers du collège de Médecine des Hôpitaux de Paris,
4ème année 1963, n°7, p.409-416

CASTEL J.R., -

Les manifestations buccales de la maladie de Letterer-Siwe
Thèse Paris Juillet 1952, 108 pages.

CATHALA J., et AUZEPY P.-

Le granulome éosinophile de l'os.
Nourrisson 1912, 40, 1

CATHALA J., et BOULENGER P., -

Nosologie de la réticulose histiocytaire à évolution maligne.
Presse Médicale 1941, 56, 497

CAZAL P., -

Aspects cliniques et hématologiques de la réticulose maligne.
Acta haematologica - janv. 1952, n°1, 7, 65-85

CAZAL P. -

Les réticulopathies et le système réticulo-histiocytaire
Vigot Edit. Paris 1942

CHAPTAL J., CAZAL P., JEAN R., LOUBATIERES R., et CAMPO Cl. -

Etude clinique et anatomique d'une maladie de HSC de l'enfant suivie pendant 3 ans.
Sem. Hôp. 32, 587-596, 1956

CHAPTAL J., et coll. -

Les réticulites diffuses infectieuses d'origine virale : 18 cas observés chez le nourrisson et l'enfant.
Arch. Franç. Ped. 1953, 10, n°6, 635-637

CHAPTAL J., et coll. - .

Les réticulites diffuses infectieuses d'origine virale : nouveaux aspects de la pathologie réticulo-histiocytaire. Dix huit cas observés chez l'enfant.
Sang. 1953, 24, n°8, 712-747

CHOFFEL C., WACHTEL L., LIEVRE J.A., DUPERRAT B., COBY, F. -

L'histiocytose X révélée par un pneumo-médiastin spontané
Journal français de Médecine et de Chirurgie thoraciques. Tome 17, n°6, sept.-oct. 1963, p.635-642

CLEMENT R., -

Maladie de Letterer-Siwe et réticulo-histiocytoses aiguës
Pres. Med. 19 mai 1954, 62, n° 36, 762-763

CLEMENT R., DUPERRAT B., GERBEAUX, J., COMBES-HAMELLE A. et BOUVEAU G. (Mlle) -

Réticuloendothélioses aiguës de l'enfant.
Bulletin et Mem. Soc. Med. Hôp. Paris, T.12, 19 dec.1952
68, n°34, -35-36, 1283-1288

CLEMENT R., GODLEWSKI et HARTMANN -

Maladie de Schüller Christian avec diabète insipide vrai.
Guérison des lacunes crâniennes.
Bull. et Mem. de la Soc. Med. Hôp. Paris 12 janvier 1945, p.7-9.

CLETC G. -

Les formes isolées des réticuloses X (granulome éosinophile du poumon)
Thèse Paris 1962.

CONCA G., et MAZZA A. -

Un cas de réticulo-endothéliose systématique (histiocytose X)
Minerva Ped. 24 fev. 1957, n°8, 203-211

CREYSSEL J. -

Le granulome histiocytaire ou éosinophile des os. A propos d'une double observation de caractère familial.
Journal de Médecine de Lyon - 20 mai 1951, 463-476.

CREYSSEL J., JEUNE M., BONNET J. et RICARD R. -

Granulome osseux à caractère familial.
Lyon Chirurgical 1951, 223-226

CRAINQUETTE J., GIRARD P., DANES J., et BERGER A., -

Granulome éosinophile osseux et pulmonaire compliqué de
cœur pulmonaire chronique et de tuberculose pulmonaire.
Revue de la Tuberculose et de Pneumologie, Tome 27,
n° 5 - 6, mai-juin 1963, p.551-571

DEBRE R., et VILDE L. -

Maladie de HSC et pneumothorax spontané bilatéral.
Archives françaises de Pédiatrie 5, 402, 1948

DEDIEU P. -

Les manifestations pulmonaires de la maladie de HSC.
Thèse Toulouse 1953

DENYS P., et MALBRAIN H.

Contribution à l'étude des réticulo-endothélioses de l'en-
fant (la xantholeucémie)
Arch. Franç. Péd. 1954, 11, n° 7, 707-716.

DESBUQUOIS, BOULARD, BIDAUT et JOBARD -

La réticulose histiocytaire aiguë à évolution fatale (maladie
de Letterer-Siwe) avec lacunes crâniennes.
Arch. Franç. Ped. 1956, 13, n°1, 70-77

DREYFUS B., -

Considérations critiques sur la réticulose
Revue d'hématologie 1949, 4, n°1, 58

DUPERRAT B., et RAPPAPORT R. -

Granulome éosinophile de la vulve avec longue précession
de diabète insipide.
Bull. et Mem. Soc. Med. Hôp. Paris 1959, 75, 244

ESKELUND G.M.C.

Réticulo-endothéliose maligne.
Acta Ped. Juillet 1953, 42, n° 4, 346-351.

FALK W., et GELLEI B., -

Caractère familial de la maladie de Letterer Siwe
Acta Ped. Sept. 1957, 46, n°5, 471-480

FARINACCI C.J., JEFFREY HC, et LACKEY RN. -

Eosinophilic granuloma of the lung. Report of two cases.
US armed For. Med. J. 2, 1951, 1085, 1093

FONTAN A., VERGER, P., LEGER M., et PERY P., -

Réticulo myélose congénitale.
Ped. 1958, 13, 527-535.

FONTAN A., VERGER S., MARTIN C., et VERIN -

Réticulose pulmonaire du nourrisson à évolution maligne
Arch. Franç. Ped. 9, 773, 1952

FREOUR P., LAUMONIER P., GERNAUTY J., COURAND L. et
POTAUX L. -

Les formes pulmonaires des réticuloses X. A propos d'un
cas associant une miliaire à un granulome péri-urifical.
Journal Français Med. Chir. Thor. tome 17, n°7,
oct-nov-dec. 1963, p. 733-751

FROELICH -

Les xanthomatoses
Acta Médica Belgica, Bruxelles, 1951, p. 183-243

GADRAT J. -

Les manifestations pulmonaires de la maladie de HSC
Soc. Med. Chir. Toulouse, Juillet 1952

GADRAT J., et DEDIEU P. -

Maladie de HSC avec participation pulmonaire (aspect radio-
logique "en rayons de miel").
Semaine des Hôpitaux de Paris, 32^e année, n° 70, 30 nov.
1956, p. 3693-3697

GERNEZ - RIEUX Ch., VOISIN C., GAUDIER B., et MACQUET V. -

Poumon en rayon de miel. Manifestation révélatrice d'une
maladie de HSC. Valeur diagnostique de la biopsie pulmo-
naire chirurgicale.
Lille Médical 4, 8 - 14 janvier 1959

GRACIANSKI P. de, et LECLERCQ R., -

Les éosinophiles en dermatologie
Revue du Praticien, 7, 20; 2203 2213, 1957

GRACIANSKI P. de, LECLERCQ R., JANET (Mlle), et DALION J. -

A propos d'un cas de réticulose histiomonocytaire subaigue chez un nourrisson.

Sem. Hôp. Paris, 20 mai 1953, 29, n°33, 1642-1647

GRACIANSKI P. et PARAF A. -

Les manifestations cutanées de la réticulose histiomonocytaire

Sem. Hop. Paris 25, 1948, p.791

GRAVELEAU D., NGUYEN-NGOC-HUG, TRAN-LUY, Mme NGUYEN-GNOC-THI-LONG et MAHOUDEAU D. -

Les réticuloses X : a propos de 9 observations.

Sem. Hôp. Paris 36è année, n°15, 28 mars 1960, p.932-950

GREEN W.T. and FARBER S. -

éosinophilie granuloma or solitary granuloma of bone.

Journal of bone and joint. Surgery 24, 499-526, 1942

GRISLAIN J.R., KERNEIS J.B., LEMOINE P., et LENNE Y. -

Réticulose histiocytaire maligne et cortisone.

Arch. Ped. Franç. 1955, 12, n°7, 690-707

GUGENHEIM P. -

Contribution à l'étude de la maladie de Letterer-Siwe

Thèse Paris 1956, n°544

GUIHARD J. -

Les xantholeucémies infantiles.

Thèse Paris 1957

HUBER J. et coll. -

A propos d'un cas de réticulocytose histiomonocytaire chez un nourrisson.

Sem. Hop. Paris 25 décembre 1952, n°95, 3849, 3855

JANBON M., BETOULIERES P. et CAZAL R. -

Réticulose histiomonocytaire subaiguë à début ganglio-pulmonaire.

Montpellier Médical nov-dec. 1944, p.433

LAUMONIER P., LAGER H., FREOUR P., TESSIER R., et KERMAREC S. -

Tumeur ronde circonscrite facilement énucléable de la base pulmonaire, sclérosing angioma, granulome histiocytomateux, infarctus enkysté.
Bordeaux Chir. n°3 - juillet 1959, p.146

LAVAL P. -

Fibroses pulmonaires et insuffisances respiratoires chroniques
Masson et Cie Edit. - Paris 1958

LAYANI F. et ASCGKENASY A.L. -

L'Histiocytome éosinophilique des os dit "granulome éosinophilique".
Bull. Soc. Med. Hôp. Paris n°9, 10, 11, 1948, 391-396

LECLERC G.C., et CABANNE F. -

Granulomes éosinophiles des os.
Journal de Médecine de Lyon, 1957, 38, 843-854

LE COULANT P., TEXIER L., KERMAREC J., et MALEVILLE J. -

Histiocytoses X, leucose à monocytes terminale.
Bulletin de la Société Française de Dermatologie et syphili-graphié. 1961, 68, 355-357

LEGER L., DUCROQUET R., GAUTHIER-VILLARS P., et TCHERKOFF S. -

Le granulome éosinophile des os.
Presse Médicale 1er octobre 1947, n°57, p.648

LESNE E., LIEVRE J.A. et BOQUIEN Y. -

Xanthomatose craniohypophysaire (maladie de HSC)
Archives de Pédiatrie, 35, 598, 603, 1932

LEULLIER M. -

Un cas de maladie de HSC s'accompagnant d'un pneumothorax spontané récidivant.
Thèse Paris 1948

LICHTENSTEIN L. -

Histiocytosis X. Intégration of éosinophilic granuloma of bone, "Letterer-siwe disease" and schüller christian disease as related manifestations of single nosologic entity
Archives of Pathology 56, 1953, 84-102

LICHTENSTEIN L. et JAFFE H.L. -

Eosinophilic granuloma of bone with report of a case.
American journal of pathology 16, 1940, p.595

MALEVILLE J. -

A propos des réticulopathies malignes observées depuis 10 ans à la clinique dermatologique de Bordeaux. Confrontation anatomo-clinique.
Thèse de Bordeaux 1958

MAMOU H., COURTEAUD A. et LUMBROSO A. -

Diabète insipide et xanthomes disséminés.
Sem. Hôp. Paris, 22 avril 1953, p.1311

MARIE J., NORMAND E., MALLET R. et SALET J. -

La réticulose cutanée et pulmonaire apyrétique du nourrisson.
Presse Médicale 91, 1146, 4, 1941

MARIE J., SERINCE Ph., SALET J., HEBERT C. et ELIACHAR E. -

La réticulose subaigue du nourrisson à évolution maligne.
Arch. Franç. Ped. 8, 2, 181, 191, 1951

MATHEY J., DELARUE et ROCHE. -

Volumineuse tumeur pulmonaire xanthogranulomateuse.
Semaine des Hôp. Paris n° 42, 14 novembre 1945, 1193-1196

NANTA A., et GADRAT J. -

Sur un granulome éosinophile cutané.
Bulletin Société Française de Dermatologie syphiligraphie
1937, 44, 1470-1479

NGUYEN-THI-LONG -

La maladie de HSC et ses syndromes apparentés.
Thèse Saïgon 1957

NOLLER H.G., WAGNER I., et BODENSTEDT C. -

Les manifestations cutanées dans les réticulo-endothélioses avec considération spéciale de la maladie de Abt Letterer-Siwe.
Annales de Pédiatrie, sept. 1954, 183, n°3, p.145

OBERLING Ch.-

Les réticuloses.
Progrès Médical 10 juin 1953, 81, n°11, 259

OBERLING Ch., et GUERIN M. -

Les réticuloses et réticulo endothélioses. Etudes anatomo-cliniques et expérimentales.
Sang 1934, 8, 892-924

OTTANI S., et EHRLICH J.C. -

Solitary granuloma of bone simulating primary néoplasm.
American journal of pathology 16, 1940, 479

OSWALD N., and PARKINSON T. -

Honey comb lung.
Quater J. Med. 18, 1-20, 1949

PALEY Py., et EVEILLARD C. -

Maladie de Hand Schüller Christian avec participation pulmonaire importante et pneumothorax spontané.
Journal Français de Médecine et de Chirurgie Thoraciques.
Tome 14, n°3, 1960, p.351 à 360

PANAYOTOPOULOS E., CONCOURIS L., ROUSSIS S., et SINACAS Z. -

Granulome éosinophile de la glande thyroïde avec diabète insipide.
La Presse Médicale 72, n°3, 18 janvier 1964, p.153-154

PAQUELIN F. -

Manifestations auriculaires du granulome histiocytaire,
Thèse Paris 1956

PESME P., VERGER P. et ACHILLE F. -

Maladie de HSC avec images radiologiques de granulie pulmonaire.
Archives française de Pédiatrie, 8, 324, 326, 1951

POTAUX L. -

Sur les réticuloses X, une association rare : pulmonaire et péricapillaire.
Thèse de Bordeaux 1962, n°213

RENZETTI AD., EASTMAN G., et AUSCHINGLOSS J. H. -

Histiocytose X disséminée chronique (maladie de HSC) avec atteinte pulmonaire et altération de la diffusion alvéolo-capillaire.
American journal of medicine 22, 834-840, 1957

ROUSSEL A., ODDOZE L., et ROCCA P. -

Un cas de réticulose histiocytaire maligne : maladie de Letterer-Siwe
Bull. Soc. Franc. Derm. : janvier fev. 1956, 66, n°1, p. 116-118

ROYER P., BLONDET C. et GUIHARD J. -

Xantholeucémie du nourrisson et neurofibromatose de Recklinghausen
Sem. Hop. Paris 24 mai 1958, 34, n°24, 1504-1513

SACREZ R., FRUHLING L., BEYER, KERN et WIENER -

Réticulose histiomonocytaire chez un enfant de 4 ans.
Archives françaises de Pédiatrie 1949, 6, 136-146

SACREZ R., FRUHLING L., HEUMANN F., et CANN -

Réticulohistiocytose maligne a forme cutanée et hématologique chez un nouveau-né.
Archives françaises de Pédiatrie, 1954, 11, n° 2, p. 141-150.

SACREZ R., FRUHLING L., HEUMANN F., KURTZEMANN G. et NICOLAS S. -

Maladie de Letterer-Siwe
Pédiatrie 1953, 8, n°8, p. 909-915

SACREZ R., FRUHLING L., et KURTZMANN G. -

Maladie de HSC avec image granulique des poumons.
Arch. Franç. Ped. 6, 555-560, 1949.

SEZARY A. -

Diagnostic et nosologie des réticulose cutanées.
Presse Médicale, 8 avril 1944, 98-100

SIGUIER F., GODEAU P., CAMUS J.P., LEVY R., BEN HAMIDA -

Diabète insipide manifestation révélatrice d'un granulome éosinophile des os.

Bulletin et Mémoires de la Société Médicale des Hôpitaux de Paris, 1962, 14, 1180,

SORS Ch. -

La sclérose pulmonaire élastosique primitive.
Revue de la Tuberculose et de Pneumologie 23, 1959, 1109-1124

TAVERNIER L. -

Granulomes des os
Lyon Chirurgical 1949, 41-50

THOMPSON J., BUECHNER HA., et FISCHMAN R. -

Eosinophilic granuloma of the lung.
Annals of internal of medicine 48, 1958, p. 1134.

TURIAF J., BASSET G., et VANTELON S. -

Eosinophilie sanguine et infiltrations pulmonaires associées
Revue de la Tuberculose et de la Pneumologie. 23, 8-9
800-833, 1959

TURIAF J. et BRUN -

La sarcoïdose endothoracique de Besnier Bock Schaumann
Expansion scientifique française Edit. Paris 1955

VERGER P. -

Réticulose cutanée et pulmonaire - Relation d'une observa-
tion nouvelle.
Archives françaises de Pédiatrie 1951, 8, 225-244

VERON P. -

Etude de quelques cas de maladie de Letterer-Siwe, Hand Schül-
ler Christian et granulome éosinophile.
Thèse Paris 1961

VESLOT, DUPERRAT, BROWAEYSS, GARNIER et PLEY -

La maladie de Letterer-Siwe. Sa place dans le cadre des
réticulo-endothélioses. Etude d'une forme ictérique de
l'affection.
Archives Françaises de Pédiatrie 1951, 8, 225-244

VIRSCHUP M. et GOLDMAN B. -

Eosinophilic granuloma of lung.
Journal Thorac. surgery 31, 226, 1956

VOISIN C. et FOURNIER P. -

Les manifestations respiratoires des maladies du colla-
gène.
Gazette Médicale de France, 63, 1956, p.1991

WEILL J., BARUCH J., CORBIN R. et DRAPEAU P. -

Maladie de Letterer-Siwe et granulome éosinophilique.
Deux aspects d'une même réticulose.
Bulletin et mémoires de la Société de Médecine des
Hôpitaux de Paris, 30-31, 397, 1001, 1959

WEILL J., BARUCH J., GRUPPER Ch., et BARROIS A., -

Maladie de Letterer Siwe à évolution prolongée - Passage
au HSC

Bull. Mem. Soc. Med. Hôp. Paris. 17, 18, 383, 1958

oOo



EDITIONS A.G.E.M.P.
8 RUE DANTE
- PARIS V -